

# Vite !... Attendez !



**Guide destiné aux aidants proches et aux soignants professionnels**

*Une meilleure compréhension des troubles cognitifs au quotidien dans la maladie de Huntington pour améliorer la prise en charge du malade.*

*La Ligue Huntington Francophone Belge asbl remercie très chaleureusement Jim Pollard pour son aimable autorisation de traduire et d'adapter son ouvrage librement.*

*Nous sommes heureux de partager les précieuses informations que Jim et ses collaborateurs ont récoltées au fil du temps dans leur prise en charge quotidienne des malades Huntington ainsi que leur expertise.*

*Cet ouvrage vise à améliorer la compréhension de la maladie de Huntington et plus particulièrement les troubles cognitifs. Ceux-ci, combinés à tous les autres troubles liés à la maladie de Huntington complexifient très souvent les moyens de trouver la/les bonne(s) attitude(s) à adopter/adapter aux différents malades Huntington.*

*Plusieurs pistes de réflexions et stratégies de prise en charge sont proposées. Que l'on soit aidants proches ou soignants professionnels, cet ouvrage tente tout au long de vous éclairer, vous accompagner pour trouver avec votre malade le juste milieu entre «se dépêcher» et «attendre».*

*Brochure traduite, adaptée en 2013 et imprimée en 2014*

*par la Ligue Huntington Francophone Belge asbl*

*Avec le soutien de*

*la Région Wallonne, de la Commission communautaire française et de la Province de Liège.*



*N° de dépôt à la Bibliothèque Royale Albert 1er, Bruxelles*

*D-2014-9757/1*

# Tables des matières

## Introduction.....4

Le titre.....	5
Hommage.....	5
À propos de ce livre .....	5

## Les troubles cognitifs dans la MH.....7

1. Qu'est-ce que la maladie de Huntington ? .....	9
2. Les troubles cognitifs .....	10
2.1. Ralentissement de la pensée .....	11
2.2. Dysfonctionnement de la mémoire .....	17
2.3. Difficulté à changer de sujet et à rester concentré.....	20
2.4. Difficulté d'organisation et de planification.....	23
2.5. Incapacité à attendre .....	27

## États cognitifs.....31

Vision étroite focalisée sur l'avenir immédiat .....	34
Apathie.....	36
Irritabilité .....	37

## Le masque Huntington .....39

Éléments physiques du « masque Huntington » .....	42
Éléments cognitifs du « masque Huntington ».....	43
Le masque H et ses « interprétations erronées».....	44
Voir à travers le masque .....	44

## Tactiques rassurantes.....47

À propos des tactiques.....	49
Aller plus lentement.....	50
Faire une chose à la fois.....	51
Dire et redire.....	52
Utiliser des points de repère.....	53
Action par action.....	55
Favoriser les routines.....	56
Battre en retraite et réessayer .....	60
Appliquer les tactiques durant les années intermédiaires .....	62
Appliquer les tactiques durant les années avancées .....	64

## Les défis des aidants.....69

Vous êtes une famille.....	71
La sécurité avant tout .....	72

Dire « non ! » .....	72
« Immobiles, silencieux et obéissants » : une attente raisonnable ? .....	73
Dépression ou Huntington ? .....	74
Identification d'une « agitation » .....	76
La pause-cigarette .....	77
Expliquer aux enfants et aux petits-enfants .....	80
La sexualité et les relations intimes .....	80

## Une approche de la résolution des problèmes : les 5 A ..... 85

Les 5 A .....	86
Anticiper .....	87
Autoriser .....	89
Admettre .....	90
Adapter .....	91
Arranger .....	92

## Autres points d'attention ..... 93

Infrastructures et programmes de soins spécialisés .....	95
Les stades « intermédiaires » de la maladie de Huntington .....	96
L'importance de la recherche .....	97
La prise en charge de la MH à long terme : quelques principes .....	98
Fascicule à distribuer : Premier jour de travail avec un résident atteint de MH .....	102
Livres utiles .....	105
« Sache... » .....	106

Remerciements de l'auteur ..... 107

À propos de l'auteur ..... 108

# INTRODUCTION



## « *Vite, attendez !* »

Pour les personnes qu'elle frappe et celles qui s'en occupent, la maladie de Huntington présente une série incessante de défis pour faire face aux altérations de la pensée qu'elle implique. « *Vite, attendez !* » est :

- un ensemble d'exercices permettant de simuler les difficultés cognitives que doivent supporter les personnes atteintes par la MH ;
- un recueil de conseils pour gérer ces difficultés à la maison ou dans un établissement de santé ;
- une stratégie pour l'élaboration de nouvelles approches tendant à surmonter les problèmes rencontrés dans le cadre des soins ;
- un commentaire sur les problèmes qui se posent couramment aux soignants familiaux et aux malades qui leur sont chers.

*Jimmy Pollard* est bien connu parmi les personnes atteintes de la MH et leurs familles à travers le monde. Il a été invité en tant qu'orateur à l'occasion de réunions nationales en Irlande, en Écosse, en Angleterre et aux États-Unis. Intervenant fréquemment aux réunions de l'Association Huntington internationale, de l'Association européenne de la maladie de Huntington et du Congrès mondial de la MH, il a écrit *Manuel de soins pour les patients à un stade avancé de la maladie de Huntington*, qui a été publié par sept associations nationales et traduit en français, en italien et en suédois.

Il a travaillé pendant plus de 20 ans dans des programmes de soins spécialisés sur la MH dans des établissements de santé, des centres de résidence assistée et des hôpitaux. Titulaire d'une licence d'administration de maison de santé, il possède également une maîtrise en éducation spécialisée et il a enseigné l'éducation spécialisée à des étudiants du cycle supérieur pendant plusieurs années.

## Le titre

Les aidants proches et les professionnels qui prennent soin des personnes atteintes de la maladie de Huntington à leur domicile ou en institution, doivent prendre en compte les troubles cognitifs de la MH.

**Vite !...** Ils doivent se précipiter pour répondre immédiatement aux demandes du malade Huntington, qui ne peut attendre.

**Attendez !...**Le malade a besoin de temps pour exprimer clairement sa demande.

Paradoxalement, les soignants doivent être capables de *se dépêcher lentement* et *d'attendre vite !*

Cette attitude nécessite un effort substantiel. Accompli dans la durée, il représente un acte d'amour et de respect profond.

## Hommage

*Cet ouvrage est dédié aux malades, aux aidants proches et aux professionnels qui les accompagnent.* Aucune unité de mesure ne saurait exprimer leur dévouement, leur loyauté, leur sacrifice, leur altruisme et leur amour. Ils apprennent au fil d'une succession d'essais et d'erreurs, sur la base de leur expérience. Dès lors qu'ils sont confrontés presque quotidiennement à de nouveaux défis, ils témoignent constamment d'un esprit de curiosité pour les techniques et les attitudes qui pourraient les aider à devenir de meilleurs soignants. Les professionnels procurent une information et une aide pour ce qui concerne la maladie de Huntington, mais ce sont surtout les soignants au sein de la famille qui tendent à l'excellence dans le partenariat avec leurs malades.

Plus encore que la qualité des structures d'accueil et des programmes de soins, ce qui est important ce sont les personnes qui individuellement, parviennent à percer le masque de la maladie de Huntington et à voir à travers lui **la personne** qui en est atteinte et dont ils prennent soin.

Dans l'ouvrage original, Jim Pollard rend hommage à Ralph Walker, Dennis Shea et Marjorie Guthrie fondateurs des associations Huntington américaine et canadienne.<sup>1</sup>

## À propos de ce livre

Cet ouvrage n'est pas un guide pratique ou un mode d'emploi. Il représente une série de notions, d'exercices, de concepts, d'observations et d'idées qui s'appuient sur un grand nombre d'années passées aux côtés d'un très grand nombre de personnes dans les phases intermédiaires et avancées de leur MH. Il expose une série de d'expériences acquises au fil du temps

La plupart des comportements éprouvants auxquels les soignants doivent faire face sont liés aux symptômes cognitifs de la MH. Historiquement, les aspects liés aux troubles des mouvements ont toujours attiré une plus grande attention.

---

<sup>1</sup>En 1967, Marjorie Guthrie a créé le Comité pour la lutte contre la maladie de Huntington (MH), dans sa cuisine, à New York. En répondant à une annonce parue dans un hebdomadaire de Coney Island, cinq familles ont mis en marche ce mouvement d'entraide non professionnel d'envergure mondiale pour les soins, l'information du grand public et la collaboration avec les médecins. Une femme a raconté son histoire, expliquant combien les connaissances sur la MH étaient minces, les difficultés qu'elle rencontrait pour trouver des services pour son mari et la passivité du système de services à la personne face aux défis auxquels elle était confrontée dans son rôle de soignante. D'autres lui ont emboîté le pas, et quarante ans plus tard, le mouvement continue d'exercer ses activités avec dynamisme et de grandir à travers le monde.

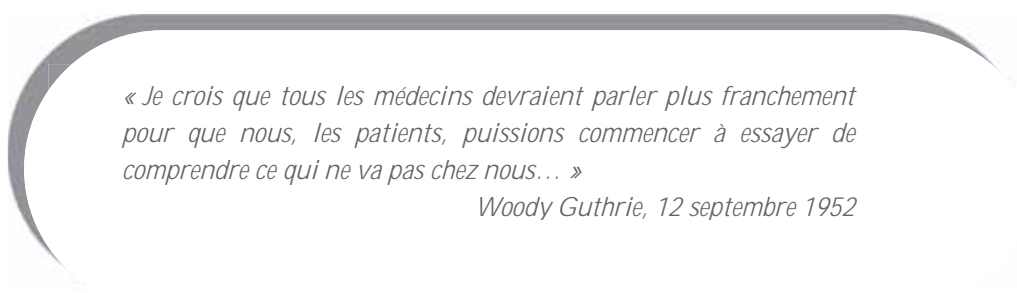
Mais les soignants ne sont que rarement aux prises avec une problématique qui se limite exclusivement aux mouvements. À mesure que la MH progresse, elle est de plus en plus handicapante pour les personnes atteintes.

Les aidants proches deviennent hautement compétents dans la gestion des comportements « sur le terrain ». Au cours du temps, les aidants proches amenés à prendre en charge parfois plusieurs générations de malades acquièrent une riche expérience et un savoir-faire précieux.

Une partie des informations d'ordre pratique a été recueillie auprès d'eux. Ils ont balisé le chemin d'un soignant pour vous.

L'écrasante majorité du personnel soignant professionnel est constituée d'infirmières ou d'aides-soignantes. Leur formation aborde dûment les besoins physiques des patients aux stades intermédiaires et avancés de la MH. Elle ignore toutefois la plupart du temps les facettes de la prise en charge qui ont trait aux caractéristiques cognitives de la MH, qui peuvent être interprétées erronément comme un comportement inadéquat. De plus, elle enseigne rarement des stratégies permettant de satisfaire aux besoins neurocomportementaux auxquels le personnel infirmier est confronté à mesure que la MH s'exacerbe chez ses patients ou ses résidents. Je fonde l'espoir que la teneur de ce livre apportera sa pierre à l'édifice pour pallier quelque peu ce manque.

Un aidant proche peut lire tous les articles savants publiés à ce jour sur les caractéristiques cognitives de la maladie de Huntington sans être mieux préparé au bout du compte à surmonter les défis qui jalonnent son parcours. J'espère que ce livre procurera aux lecteurs les moyens d'analyser ces problèmes et d'imaginer une stratégie pour les résoudre.



*« Je crois que tous les médecins devraient parler plus franchement pour que nous, les patients, puissions commencer à essayer de comprendre ce qui ne va pas chez nous... »*

*Woody Guthrie, 12 septembre 1952*

De multiples défis que vous devrez relever dépassent la portée de ce livre. Un petit pourcentage des personnes atteintes de la MH souffrira même de problèmes comportementaux qui nécessiteront une intervention nettement plus sophistiquée que les stratégies décrites. D'autres manifesteront des symptômes psychiatriques graves qui exigeront des soins psychiatriques. Aucun conseil donné dans ce livre n'a vocation à remplacer la prise en charge de votre médecin ou des professionnels de la santé mentale qui vous sont recommandés.

D'autre part, certains de milieux de soins de santé et d'hébergement pourraient juger inadapté, eu égard à leur mission et à leur philosophie, de mettre en œuvre quelques-unes de ces propositions.

Enfin, les idées émises peuvent s'avérer pertinentes en dehors de la MH. Les personnes atteintes d'une lésion cérébrale traumatique, même légère, présentent par exemple un grand nombre de difficultés cognitives identiques, parmi lesquelles la lenteur et l'irritabilité. Ces propositions pourraient également être utiles à leur famille.



# LES TROUBLES COGNITIFS



La MH peut être décrite comme une triade de troubles cliniques : les troubles moteurs, les troubles émotionnels et /ou psychiatriques et les troubles cognitifs. L'évolution de la MH est différente pour chaque individu. Il est donc important de garder à l'esprit cette triade. Cela permet de prendre du recul et de mieux comprendre le malade. Ce chapitre propose d'aborder cinq troubles cognitifs importants ainsi que leurs implications pour le malade.

1. Qu'est-ce que la maladie de Huntington ? .....	9
2. Les troubles cognitifs .....	10
Ralentissement de la pensée.....	11
Dysfonctionnement de la mémoire .....	17
Difficulté à changer de sujet et à rester concentré.....	20
Difficulté d'organisation et de planification.....	23
Incapacité à attendre .....	27

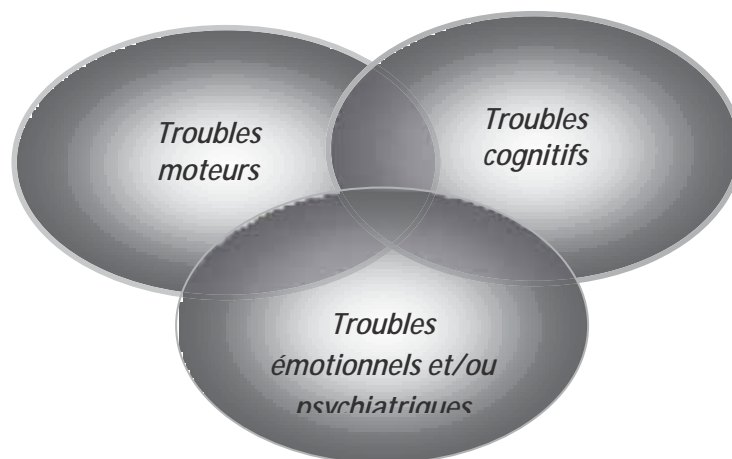


## 1. Qu'est-ce que la maladie de Huntington ?

La manière dont vous vous représentez la maladie de Huntington conditionne la manière dont vous entrez en interaction avec la personne dont vous vous occupez. Dans son manuel médical *«Huntington's Disease: A Disorder of Families»*, le docteur Susan Folstein décrit la MH comme **«une triade de troubles cliniques»**, dont les trois composants sont les **troubles du mouvement, de la cognition et de l'humeur**.

La MH produit un effet unique sur chaque patient. Les familles affectées par la MH sont bien conscientes qu'elle peut se manifester chez un membre de la famille sous une forme radicalement différente d'un autre. Elles savent aussi que les problèmes que la MH occasionne pour la personne atteinte et pour celles qui vivent avec elle sont complexes. Ils peuvent parfois être accablants. Aussi uniques, complexes et exigeantes que puissent paraître les circonstances, voir la situation dans son ensemble peut être d'une grande aide. À la question « Comment mange-t-on un éléphant ? », le bon sens populaire répond : « une bouchée à la fois ».

La représentation de la MH sous l'image d'une triade de troubles cliniques aide les soignants à dissiper sa complexité et apporte une plus grande clarté dans sa compréhension.



L'utilisation d'un schéma de ce type vous aide à réfléchir aux défis que vous rencontrez d'une manière organisée. Parfois, il s'avérera qu'un problème qui semble complexe ne demande qu'une solution relativement simple. À d'autres occasions, ce schéma vous amènera à constater qu'une difficulté qui paraissait relativement simple au premier abord est en fait imputable à plusieurs facteurs. L'utilisation du même schéma pour aborder une multitude de difficultés distinctes au fil des années vous aide à analyser rapidement une situation et à devenir plus productif dans l'élaboration de solutions. Le schéma de la triade clinique est à la fois suffisamment simple et exhaustif pour aider les soignants au cours de l'évolution de la MH, en particulier aux stades intermédiaires et plus avancés.

Si dans votre esprit, la MH est principalement une maladie qui entraîne un handicap physique, il vous sera difficile d'appréhender les défis des troubles cognitifs. Si elle est principalement à vos yeux un trouble psychiatrique, vous pourriez gâcher une possibilité de contribuer au maintien de l'autonomie de la personne, malgré la progression du handicap. Si vous considérez que la MH est principalement un trouble de l'humeur accompagné de ses répercussions psychiatriques, vous ne reconnaîtrez peut-être pas les caractéristiques cognitives qui peuvent s'y greffer. Si vous la considérez comme une série inévitable de comportements problématiques et de crises, vous ne vous apercevrez peut-être pas qu'un grand nombre de difficultés ont une solution qui ne passe pas exclusivement par une médication.

Le concept de triade clinique est un prisme qui vous aide à distinguer toutes les couleurs et les nuances de tous les facteurs concourant à la maladie : la cognition, le mouvement et l'humeur.

Ce livre met l'accent sur les caractéristiques des troubles cognitifs et leurs implications pour les personnes atteintes de la MH et celles qui les prennent en charge, en particulier dans les années intermédiaires et avancées de leur maladie. Dans de nombreux cas, il est difficile de dissocier les troubles cognitifs des troubles de l'humeur et du mouvement. Ce livre propose d'aborder plusieurs caractéristiques cognitives de la MH et d'évoquer les deux autres types de troubles à chaque fois que la nécessité s'en fait ressentir.

## 2. Les troubles cognitifs

Les troubles cognitifs comportent de **multiples facettes**. Les neuropsychologues font chaque jour de nouvelles découvertes dans ce domaine. Le terme «cognition» et l'adjectif apparenté «cognitif» sont issus du verbe latin «cognoscere», qui signifie «savoir», «apprendre» ou «penser». Dans cet ouvrage, l'auteur utilise ces termes spécialement pour faire référence aux transformations que la MH induit dans le processus de la pensée.

**Cinq transformations de la pensée ou caractéristiques cognitives** revêtent une importance particulière pour aider les soignants à comprendre la MH. En les comprenant mieux, vous serez mieux outillés pour surmonter les difficultés auxquelles vous êtes confrontés quotidiennement. Ces transformations sont les suivantes :

1. *Le ralentissement de la pensée,*
2. *Le dysfonctionnement de la mémoire,*
3. *La difficulté à changer de sujet et à rester concentré,*
4. *La difficulté à organiser ses pensées et ses actes,*
5. *L'incapacité à attendre.*

D'autres traits pourraient être ajoutés, mais les cinq retenus sont essentiels pour élaborer une approche pratique facilitant la prise en charge. Dans les pages qui suivent, nous examinerons ces caractéristiques plus en profondeur et nous tenterons d'imaginer pour chacune ce que nous pourrions ressentir si nous étions atteints par la MH et si notre mode de pensée en était affecté.

*Un malade de Huntington ne réunira jamais toutes les caractéristiques cognitives de la MH simultanément. Il est par contre extrêmement probable que la plupart des malades Huntington les subissent successivement à divers stades de leur maladie.* Si aujourd'hui, ces informations ne sont pas pertinentes à vos yeux, elles le deviendront sans doute à un moment ou l'autre de votre parcours de soin. Cumulées, ces caractéristiques peuvent être assimilées à une pensée inefficace ou à un trouble de la fluidité de pensée.

L'identification des caractéristiques cognitives de la MH facilite la mise en place de thérapies de réadaptation, de soins infirmiers et d'un accompagnement dans les activités de la vie quotidienne, notamment dans les établissements de soins à long terme.

*La MH induit des modifications dans le processus de la pensée.*

*L'identification des caractéristiques cognitives facilite la prise en charge et l'accompagnement du malade.*

## 2.1. Ralentissement de la pensée

La diminution du nombre de cellules cérébrales fonctionnant correctement ralentit le traitement des informations. Dans la pratique, il en résulte un ralentissement de la pensée. Une pensée ralentie ralentit les réactions. Pour les personnes en relation avec des malades Huntington, ce ralentissement donne lieu à un retard dans les réponses qui sont adressées à leurs demandes. Il peut par exemple s'avérer difficile de tenir une conversation fluide parce qu'un malade requiert plus de temps pour formuler ses réponses.

*Un malade a besoin de plus de temps pour formuler ses réponses et effectuer les différents actes de la vie quotidienne.*

Il est difficile de comprendre ce que peut réellement ressentir une personne atteinte de la MH. Il existe néanmoins un exercice qui permet de simuler à quoi pourrait ressembler le ralentissement de la pensée dû à la MH. Nous vous invitons à prendre quelques instants pour le réaliser.

### **Mise en situation pratique :**

*Il est important que vous appliquiez réellement ces instructions. Le simple fait de les lire ne reproduit pas correctement la sensation physique que l'on éprouve en faisant quelque chose lentement.*

*Voici ce que vous devez faire :*

*Il vous faut un stylo ou un crayon et une feuille de papier.*

*Il vous faut également une montre ou une horloge avec une trotteuse afin de pouvoir mesurer un délai de 15 secondes. Mieux encore, demandez à quelqu'un de surveiller le délai pendant que vous écrivez.*

*Sur une feuille de papier, écrivez votre nom à la main plusieurs fois de suite. Il doit être lisible. Écrivez à un rythme confortable.*

*Continuez d'écrire votre prénom et votre nom pendant 15 secondes. Si le délai de 15 secondes expire alors que vous en êtes au milieu d'un mot, arrêtez immédiatement. Ne terminez pas votre nom.*

*À la fin du délai de 15 secondes, comptez le nombre de lettres que vous avez écrites. Pas le nombre de fois que vous avez écrit votre nom.*

*Indiquez ici le nombre de lettres que vous avez écrites en 15 secondes : \_\_\_\_\_*

*Multipliez ce nombre par 4 pour obtenir le nombre de lettres que vous auriez écrites en une minute complète. Ce nombre représente votre fréquence : \_\_\_\_\_*

*On peut conclure que vous écrivez votre nom de façon fluide à cette fréquence de lettres à la minute.*

*Essayons maintenant de simuler l'effet que vous ressentiriez si vous pensiez et si vous agissiez plus lentement, beaucoup plus lentement. Écrivez votre nom à un rythme de 6 lettres à la minute. Mais avant de commencer, lisez les explications suivantes.*

*Il sera difficile pour vous d'écrire votre nom si lentement. Il vous faudra un temps d'adaptation et un peu d'entraînement pour prendre le rythme. Écrire votre nom à une cadence de 6 lettres à la minute signifie que vous écrivez une lettre toutes les 10 secondes. Vous pouvez vous entraîner en traçant la première lettre de votre nom en prenant 10 secondes à cette fin. Vous devez regarder la trotteuse de votre montre et écrire en même temps. Prenez 5 secondes entières simplement pour tracer la première moitié de la première lettre de votre nom, puis encore 5 secondes pour terminer la lettre. Vous pouvez maintenant essayer. Il est difficile d'y arriver la première fois.*

*Si vous avez quelqu'un pour surveiller le délai, demandez-lui de jouer le rôle de «coach» au cours de l'exercice.*

*Cette personne peut regarder la trotteuse de la montre en vous donnant des conseils d'après le modèle suivant :*

- « C'est parti. Commence la première lettre. »
- Cinq secondes plus tard : « Tu dois être à la moitié de la première lettre. »
- Dix secondes après le début : « Tu dois être en train de finir la première lettre et commencer la deuxième lettre. »
- Cinq secondes plus tard : « Tu dois être à la moitié de la deuxième lettre. »
- Cinq secondes plus tard : « Tu dois être en train de finir la deuxième lettre et commencer la troisième. »
- Cinq secondes plus tard : « À la moitié. »
- Cinq secondes plus tard : « Finir et commencer la suivante. »

Continuez de la même manière pendant deux minutes. Appliquez-vous. Vous aurez peut-être envie d'arrêter, mais tenez bon !

Rappelez-vous que votre rythme doit s'élever à 6 lettres à la minute, soit une lettre toutes les 10 secondes.

Maintenant que vous avez écrit votre nom à un rythme de 6 lettres à la minute pendant deux minutes, comment vous sentez-vous? Physiquement, qu'avez-vous ressenti ?

Aimeriez-vous faire la même chose pendant deux minutes supplémentaires ? Si vous avez réussi à aller jusqu'au bout des deux minutes, combien de temps en plus auriez-vous été capable de continuer ?

C'est fatigant, non ? Il est difficile de garder sa concentration, non ? Les sources de distraction foisonnent quand on fait quelque chose lentement à ce point, non ?

Lorsque vous faites une chose que vous avez faite inconsciemment des milliers de fois auparavant à ce rythme sensiblement plus lent, c'est désagréable.

Cela provoque une « sensation » qui peut aisément vous fatiguer. Votre endurance s'affaiblit à ce rythme ralenti. À la fin, vous atteignez un point où vous n'avez simplement plus envie de faire cette chose.

**À quoi cela ressemble-t-il de penser plus lentement à cause de la MH ? Une hypothèse fondée est que cela ressemble à cette sensation... pour pratiquement tout ce que vous pouvez faire au cours d'une journée.**

Examinez à présent votre écriture. Comparez votre nom écrit à une cadence fluide et votre nom écrit à raison de 6 lettres à la minute. La qualité est différente, n'est-ce pas ? Votre nom écrit à raison de 6 lettres à la minute a typiquement une apparence similaire à celle qu'il présentait lorsque vous l'écriviez il y a de nombreuses années, lorsque vous commenciez à peine à apprendre à écrire en lettres cursives ! C'est comme un voyage dans le temps qui vous ramène à l'école primaire ! Cela tient à ce que le rythme auquel nous accomplissons une tâche, en l'occurrence, simplement écrire notre nom, affecte la qualité de son accomplissement. Faire quoi que ce soit plus lentement se répercute sur la qualité. Mais surtout, accomplir l'activité la plus élémentaire devient plus fatigant, plus propice aux distractions, et éventuellement, plus ennuyeux.

Lorsque vous ralentissez fortement le rythme d'une activité, elle paraît épuisante et elle requiert beaucoup plus d'efforts.

Le malade doit se concentrer sur une action qu'il réalisait auparavant automatiquement.

Lorsque vous ralentissez fortement le rythme d'une activité comme vous l'avez fait, la plupart des gens évitent ou arrêtent purement et simplement cette activité. Elle paraît épuisante et elle requiert beaucoup plus d'efforts. Ce que vous faites inconsciemment, dans cet exemple, écrire votre nom, devient conscient. Vous devez y accorder votre attention et vous concentrer sur la réalisation d'une chose que vous faisiez auparavant « automatiquement ». Ainsi qu'un patient atteint de la MH l'a dit un jour à son psychiatre, « j'ai l'impression que mon pilote automatique est en panne ! ».

Intéressons-nous à présent à un ralentissement de la pensée dans une conversation.

*J'ai travaillé dans une maison de santé. Chaque matin, en arrivant, je passais devant un groupe de résidents assis dans le couloir. Je les saluais tous poliment d'un « Bonjour ! » ou « Belle journée, vous ne trouvez pas ? ». Tous me répondaient d'une salutation similaire, sauf Marlène. Elle souffrait de la MH depuis environ 10ans. La scène s'est répétée pendant plusieurs mois, avec un échange quotidien de salutations entre moi et les résidents... excepté Marlène.*

*J'ai supposé qu'elle ne m'aimait pas. J'étais déterminé à la faire changer d'avis à force de persévérance dans mes salutations quotidiennes chaleureuses. Les mois ont passé et les saisons se sont succédé sans même un simple « Salut ! » en retour. Obstiné et persuadé que mon charisme finirait par opérer, j'ai continué à la saluer tous les matins. Toujours en vain.*

*Un matin, je suis passé dans le couloir en saluant les résidents comme à mon habitude. Quelques pas plus loin, un vendeur de fournitures médicales installait le produit qu'il vendait. Je suis resté sur place et je l'ai écouté. Pendant qu'il parlait, je voyais le groupe de résidents assis juste derrière lui. Sans cesser d'écouter, j'ai regardé une collègue qui passait devant le groupe de résidents en les saluant tour à tour. Lorsqu'elle est passée devant elle, Marlène lui a dit « Salut ! ». J'étais stupéfait. Une salutation pour ma collègue et pas pour moi !*

*J'ai clôturé la discussion avec le vendeur et je me suis rendu directement dans mon bureau. J'ai appelé ma collègue pour lui demander : « Pourquoi Marlène te dit-elle bonjour et pas à moi ? ».*

*Elle a émis une supposition : « Tu n'as probablement pas attendu assez longtemps pour qu'elle réponde. Est-ce que tu es simplement passé devant elle ou est-ce que tu t'es arrêté et tu as attendu qu'elle te réponde ? ».*

*« Je crois que je suis passé devant elle », ai-je admis.*

*« Il faut un petit moment pour que le déclic se fasse chez elle. Tu dois attendre qu'elle te réponde. Tu as eu l'impression qu'elle me disait "Salut !", mais elle s'adressait sans doute à toi... si tu avais juste patienté un instant. Essaie demain. »*

*Le lendemain matin, j'ai salué tous les résidents que j'ai rencontrés dans le couloir. Je suis arrivé près de Marlène et je me suis arrêté en face d'elle. « Bonjour ! » J'ai attendu. J'ai attendu encore un peu.*

*À l'instant précis où le doute commençait à m'envahir, Marlène a dit : « Salut, Jim ».*

**Il est important d'attendre suffisamment longtemps pour que le malade réponde.**

**Le rythme de chaque malade est différent et évolue progressivement.**



Quelle leçon simple, mais profonde, ma collègue m'avait donnée ! **Un ralentissement de la pensée entraîne un retard dans les réponses. Il me suffisait d'attendre.**

À la lumière de cette leçon, force m'a été de constater que dans la plupart de mes conversations avec les résidents atteints de la MH, je n'attendais pas. La raison pour laquelle mes conversations étaient si souvent déséquilibrées me sautait maintenant aux yeux. C'est moi qui parlais la majeure partie du temps parce que je n'attendais pas suffisamment longtemps pour qu'ils me répondent. Ce délai de traitement de l'information résultait d'une caractéristique cognitive de la MH.

Durant les mois qui ont suivi, ma collègue m'a montré que les délais de traitement étaient fréquemment prévisibles chez certaines personnes atteintes de la MH. Certaines personnes peuvent par exemple nécessiter trois secondes pour répondre à une question. Vous pouvez alors vous apercevoir qu'il faut systématiquement ce même temps pour obtenir une réaction de leur part dans toutes vos interactions et vos conversations. **Vous devez ralentir le rythme de votre conversation pour tenir compte de ce facteur.** Au final, vous pouvez définir le rythme qui convient à une conversation bilatérale équilibrée, même si elle est un peu plus lente.

Vous serez amené à constater que le délai caractéristique d'une personne évolue progressivement au fil des semaines et des mois. Vous pouvez aisément vous douter que la MH étant une maladie évolutive, ce délai sera de plus en plus long. Il arrive toutefois que ce délai raccourcisse également à d'autres moments. Une fois que vous en avez pris conscience et que vous commencez à le surveiller au quotidien, il devient plus facile pour vous d'adapter le rythme de votre conversation, de vos questions ou de vos demandes. La pensée ralentie et les délais de traitement connexes côtoient aussi **l'impulsivité**, qui est une autre caractéristique cognitive de la MH. Dans de nombreux cas, une personne peut réagir lentement dans une situation et réagir ensuite très rapidement, de façon impulsive, à un autre stimulus. Les deux schémas cognitifs sont à l'œuvre en même temps. Certains soignants déduisent que puisqu'une personne réagit rapidement dans une situation, la lenteur de sa réaction dans d'autres cas est intentionnelle.

Il n'est pas rare d'entendre un soignant rejeter ce concept de délai de traitement et affirmer : « Il pourrait le faire plus vite s'il le voulait vraiment ! » En général, un tel jugement s'appuie sur un échantillon restreint de comportements et ne prend pas en considération les signes manifestes prépondérants. Un grand nombre de mécanismes cognitifs fonctionnent simultanément et expliquent les incohérences apparentes. **L'incohérence est un trait de comportement récurrent aux stades intermédiaires et avancés de la MH.** Si un soignant se focalise sur les cas dans lesquels une caractéristique cognitive ne s'exprime pas, il lui sera difficile d'assimiler les concepts plus généraux.

Ralentir le rythme de ses interactions n'est pas chose aisée. Après 20 ans d'interactions avec des centaines de malades, je suis encore forcé d'y travailler consciemment. Le rythme de la vie courante est si rapide à l'heure actuelle. Notre culture semble tout faire dans la précipitation. Nous apprenons dans notre quotidien un rythme d'interaction typique, déterminé à partir de centaines, et même de milliers d'interactions sociales. Le simple fait d'attendre quelques instants une réaction tardive est extrêmement difficile.

*Dans de nombreux cas, une personne peut réagir lentement dans une situation et réagir ensuite très rapidement, de façon impulsive, à un autre stimulus.*

*L'incohérence est un trait de comportement récurrent aux stades intermédiaires et avancés de la MH.*

La difficulté est particulièrement grande pour ceux qui se sentent mal à l'aise lorsqu'une conversation est interrompue par un moment de silence, ou se sentent obligés de combler le moindre moment de silence par la parole. Ce supplément de parole ne doit pas nécessairement ajouter quelque chose à la conversation – il remplit simplement le vide. Ces personnes éprouvent encore plus de difficultés à patienter et laisser le temps nécessaire aux malades pour traiter les informations.

Les retards de réponse amènent souvent les gens à penser que la personne avec laquelle ils parlent est folle, qu'elle ne s'intéresse pas à eux ou qu'elle s'ennuie. À l'extrême, le fait de retarder intentionnellement sa réponse au cours d'une interaction pour le reste normale s'appelle « mettre un blanc » à quelqu'un.

Lorsqu'une personne atteinte de la MH traite une information et formule sa réponse, il peut s'avérer extrêmement déplaisant que son interlocuteur n'attende pas qu'elle réponde. Admettons par exemple que je demande : « Est-ce que tu aimerais venir faire les boutiques avec moi ? » Cette personne a envie de m'accompagner, mais elle a besoin de 10 secondes pour étudier mentalement si elle est libre ou si elle a une autre activité prévue. Avec mon impatience, je ne lui accorde pas ces 10 secondes, et 5 secondes plus tard, j'insiste : « Allez, viens ! Il fait beau dehors ! » **Mon intervention prématurée peut être irritante pour cette personne parce qu'elle doit recommencer son processus de réflexion dans sa totalité.**

Toujours impatient, j'interromps à nouveau sa pensée en ajoutant : « On n'a plus été faire du lèche-vitrines ensemble depuis des mois ! » Elle doit alors recommencer à réfléchir... depuis le début. Cela peut être gênant ou énervant.

*Tony était l'un de mes amis. Nous avons passé 14 ans ensemble dans des maisons de santé. Il était un résident et j'étais un employé. Dans nos conversations tranquilles à propos de sa famille, tard le soir, je lui coupais toujours la parole, je ne lui laissais pas suffisamment de temps pour réfléchir, pour formuler ce qu'il voulait dire, et enfin, pour l'exprimer.*

*Un soir, Tony se remémorait avec enthousiasme l'époque où il avait élevé sa fille. Il partageait un souvenir, puis il marquait une pause avant de recommencer à parler. J'attendais à chaque fois qu'il suspendait son récit, mais je n'attendais pas assez longtemps. Dès qu'il recommençait à parler, je faisais de même. J'interrompais le fil de ses pensées ralenties. Il était évident qu'il était heureux de me faire partager ses souvenirs. Il était également évident qu'il détestait que je parle en même temps que lui, peu importe les excuses que je lui présentais. Finalement, je lui ai dit : « Je regrette, je n'arrête pas de te couper la parole. Je fais des efforts. Je sais que c'est gênant. »*

*Après une pause, il m'a regardé et m'a répondu : « Tu remets la minuterie à zéro, tu sais. » J'ai compris à ce moment que je n'étais pas seulement impoli en l'empêchant de parler à son rythme. Pour reprendre son image, je remettais la minuterie à zéro.*

*Tony laissait s'écouler environ 10 secondes entre chaque phrase lorsqu'il évoquait l'enfance de sa fille. Il y avait un rythme lent et constant lorsqu'il prononçait ses phrases simples. Je n'attendais pas assez longtemps pour qu'il réfléchisse et qu'il continue. Je l'interrompais pendant qu'il était occupé à formuler lentement ce qu'il était sur le point de dire. C'était comme si une minuterie avait été réglée sur 15 secondes entre chaque phrase. Ma mission consistait à laisser s'écouler cet intervalle de 15 secondes pour qu'il puisse recommencer à parler. Au lieu de cela, je le coupais. De son point de vue, mes interruptions remettaient la minuterie à zéro à chaque fois que je n'attendais pas jusqu'au bout des 15 secondes. Il était contraint de réorganiser ses pensées et de les retraduire en mots... depuis le début. Je le faisais plusieurs fois de suite. Il devait certainement ressentir une immense frustration. Si Tony pouvait se comporter impulsivement à certaines occasions, il avait besoin dans le cas présent que j'attende et que je l'écoute.*

L'analogie de la minuterie permet de comprendre plus facilement pourquoi les personnes atteintes de la MH évitent parfois les conversations prolongées. Elle révèle également comment une simple conversation peut devenir une épreuve extrêmement ennuyeuse. *Le travail de la personne qui écoute est de supporter les silences pendant que le malade construit ses réponses.*

On se heurte aussi à d'autres problèmes pratiques quand on n'est pas conscient des délais de traitement et qu'on ne les respecte pas. Voici un scénario observé dans une maison de santé.

*Un certain nombre de résidents sont installés dans la salle d'activités. Un membre du personnel s'approche du groupe et dit : «Le minibus est devant la porte.» «Quelqu'un veut aller au cinéma ?» Plusieurs résidents répondent «oui» et se lèvent pour partir. Un résident atteint de la MH reste assis et silencieux. L'employé l'interpelle : «C'est le tout nouveau Spiderman. Tu as adoré le dernier.» Toujours pas de réponse. «On va manger après le film. Qu'est-ce que tu en dis ?» Toujours pas de réponse. «Bon, ce n'est pas grave. Peut-être la prochaine fois.»*

Si l'employé avait attendu, comme je l'ai appris avec Marlène, le résident aurait peut-être dit «oui». Un simple délai d'attente de quelques instants lui aurait donné le temps et la possibilité de dire «oui». *Une absence de réponse rapide ne signifie pas nécessairement «non, je n'en ai pas envie».*

Dans un hôpital, le délai de traitement peut conduire les médecins et autres évaluateurs à considérer que l'attention et la concentration sont «faibles». Cela peut effectivement être le cas par rapport à la norme, mais l'acceptation de réponses tardives au cours d'une évaluation peut aussi mettre en lumière un état mental différent. L'on peut supposer que certaines réponses requièrent une concentration plus soutenue qu'on pourrait l'imaginer. De même, un évaluateur qui ignore les retards de réponses pourrait conclure que le patient est incapable de suivre les instructions données.

*La stratégie universelle face au ralentissement de la pensée et aux délais de traitement connexes consiste à ralentir le rythme et à attendre une réponse. C'est aussi simple qu'important. Si c'était plus complexe, les gens y accorderaient peut-être davantage d'attention !*

## 2.2. Dysfonctionnement de la mémoire

Une autre caractéristique cognitive de la MH qui revêt une importance primordiale pour les soignants est *qu'il est plus facile de reconnaître que de se rappeler.*

La perte de mémoire n'est pas un trait cognitif primaire de la MH. Les caractéristiques cognitives de la MH diffèrent profondément des symptômes de la maladie d'Alzheimer.

*Etre attentif lors d'une évaluation à un délai de traitement plus long permet de mettre en lumière un état mental différent et d'éviter les conclusions hâtives.*

*Le rappel et la reconnaissance sont deux fonctions cognitives différentes.*

D'un côté, les malades d'Alzheimer perdent leurs ressources d'informations et de souvenirs, de l'autre, *les malades de Huntington éprouvent des difficultés à accéder à leurs pensées et à les organiser. Leurs souvenirs sont bien présents, mais il leur est difficile d'y accéder efficacement et de les exprimer.*

Les recherches sur la mémoire appartiennent à une discipline qui évolue à pas de géants. Les neuropsychologues distinguent différents types de mémoires. Au risque de simplifier excessivement une fonction d'une grande complexité, **deux de ces types sont la reconnaissance et le rappel.**

**Dans la MH, la fonction du rappel est davantage affaiblie, que la reconnaissance.** Comprendre et appliquer cette notion vous permet d'adapter la manière dont vous posez vos questions pour prendre cet élément en considération. Il existe une différence entre le rappel et la reconnaissance. **Ce sont deux tâches cognitives distinctes**, qui ont chacune leur propre « sensation ». Il est d'ailleurs plus facile de reconnaître que de se rappeler pour chacun d'entre nous.

*Pour faciliter la communication, il est préférable d'utiliser des questions demandant la reconnaissance plutôt que le rappel*

### **Mise en situation pratique**

*Voici un exercice simple pour bien comprendre la différence. Dessinez une pièce de monnaie. Ne trichez pas en allant chercher une pièce pour la copier ! Je vous dirai plus tard quand vous pourrez prendre une pièce de monnaie. Dessinez-la de mémoire ! Prenez le temps qu'il vous faut pour vous rappeler tout ce que vous pouvez sur l'aspect d'une pièce de monnaie. Vous avez vu des millions de pièces au cours de votre vie. Cela devrait être facile ! Vous n'avez pas le droit de vous faire aider ! Allez-y.*

*Voilà ! Comment vous en êtes-vous sorti ? C'était sans doute plus difficile que vous ne le pensiez au départ, n'est-ce pas ? Vous avez dû vous «rappeler» les caractéristiques d'une pièce de monnaie.*

*Prenez maintenant une pièce dans votre poche ou dans votre porte-monnaie et comparez-la à votre dessin. Repérez-vous des détails qui vous avaient échappé ? Avez-vous inversé ou représenté certaines caractéristiques à une place inexacte ? Lorsque vous avez constaté les détails qui vous avaient échappé, vous les avez «reconnus». Vous ne les aviez pas oubliés. Vous avez éprouvé des difficultés à vous les rappeler, mais une fois la pièce sous vos yeux, vous les avez reconnus ! Lorsque vous les avez vus, vous avez probablement pensé : «Mais oui, bien sûr !». Ce moment de reconnaissance vous a procuré une sensation agréable, n'est-ce pas ? Cela ressemblait à un sentiment de soulagement, ne trouvez-vous pas ?*

*Comparez maintenant ce que vous ressentiez lorsque vous essayiez de vous rappeler les caractéristiques ou la pièce de monnaie et ce que vous avez senti lorsque vous avez vu la pièce et que vous avez reconnu ses caractéristiques. Il était plus facile de reconnaître. Il était même plus agréable de reconnaître !*

À quoi cela ressemble-t-il de penser avec la MH ? Imaginez qu'à chaque fois qu'une personne vous pose une question nécessitant de vous rappeler quelque chose, vous ressentiez la même sensation que pendant l'exercice où vous essayiez de vous rappeler les moindres caractéristiques d'une pièce de monnaie familière. D'après une hypothèse fondée, c'est à cela que pourrait ressembler de penser avec la MH, en particulier lorsqu'un malade doit se rappeler une information.

*La préférence pour les questions faisant appel à la reconnaissance plutôt qu'au rappel n'est pas réservée aux personnes atteintes de la MH. Nous préférons tous la reconnaissance !*

Voici une question simple qui peut être posée sous trois formes, dont chacune peut s'avérer plus facile que la précédente :

« Qui est ton Beatles préféré ? »

La formulation de la même question dans les termes suivants facilite la reconnaissance :

« Qui est ton Beatles préféré : John, Paul, George ou Ringo ? »

Pour faciliter davantage encore les choses, vous pourriez paraphraser à travers une série de questions appelant une réponse par oui ou par non :

« Est-ce que ton Beatles préféré était John ? »

« Est-ce que ton Beatles préféré était Paul ? »

« Est-ce que ton Beatles préféré était George ? »

« Est-ce que ton Beatles préféré était Ringo ? »

Les soignants peuvent aisément s'adapter à cette caractéristique en modifiant la manière dont ils posent leurs questions. Une multitude de questions peuvent être posées à une personne atteinte de la MH aussi bien à son domicile que dans une institution.

***Vous devez prendre conscience d'une hiérarchie dans les types de questions et l'intégrer dans votre activité de soin.***

**Y** *Posez tout d'abord une question ouverte. Et attendez...*

**Y** *En l'absence de réponse, adaptez-la sous forme de question à choix multiples. Et attendez...*

**Y** *En l'absence de réponse, adaptez-la sous forme de question à réponse oui/non.*

**Y** *En l'absence de réponse, il peut être judicieux de vous excuser poliment et de poser à nouveau la question un peu plus tard, en commençant à un niveau de difficulté moindre.*

**«À quelle heure as-tu rendez-vous chez le médecin ?» peut par exemple devenir «Quand as-tu rendez-vous chez le médecin, à 10 heures ou à 11 heures ?»**

Après une certaine période pendant laquelle vous devrez soigner la formulation de vos phrases, vous aurez découvert la solution la plus facile pour la personne dont vous vous occupez.

*Privilégiez les questions simples*

*Proposez des alternatives de réponses*

## 2.3. Difficulté à changer de sujet et à rester concentré

Les soignants connaissent bien certains schémas de comportement typiques lorsqu'ils vivent avec les personnes qui leur sont chères. *Elles détestent les surprises ! Elles éprouvent des difficultés à accomplir plusieurs tâches à la fois. Elles insistent constamment sur les mêmes choses.* Ces constats sont imputables à une **autre caractéristique cognitive essentielle pour les soignants : la difficulté à changer de sujet et à rester concentré.**

Les neuropsychologues parlent à cet égard de « **clivage de l'attention** ». Dans un langage courant, les soignants expliquent que les malades rencontrent des **difficultés pour « faire deux choses en même temps » ou « passer d'un sujet à un autre »**. À l'extrême, les malades s'obstinent sur un sujet et n'en démordent pas, parfois pendant de longues périodes, incapables d'en détourner leur attention.

Écrire votre nom à un rythme de 6 lettres à la minute vous a fait ressentir le phénomène de ralentissement de la pensée. Reconnaître les caractéristiques d'une pièce de monnaie vous a procuré une meilleure sensation qu'essayer de vous les rappeler.

Dans la MH, ces mêmes sensations sont exacerbées. Dans un esprit similaire, il arrive à tout le monde de ressentir des difficultés à changer de sujet et à maintenir sa concentration. Je vous propose un nouvel exercice pour créer cette sensation.

En 1935, J. Ridley Stroop, alors psychologue à Nashville USA, a créé un protocole cognitif emblématique, qui porte désormais son nom, le « test de Stroop ». Il a découvert la notion d'« interférence cognitive ». Nous vous proposons de faire ce test !

### *Mise en situation pratique*

*Énoncez les couleurs des mots inscrits dans le cadre ci-dessous le plus rapidement possible, de gauche à droite et de haut en bas. Le véritable test de Stroop fait intervenir un grand nombre de couleurs différentes. Étant donné que ce livre est imprimé en noir et blanc, nous n'utiliserons que le noir, le gris et le blanc. Le mot « blanc » a un contour noir. Ne murmurez pas les couleurs entre vos lèvres, dites-les à voix haute, même si vous êtes seul.*

GRIS	NOIR	BLANC	BLANC	NOIR
GRIS	NOIR	GRIS	NOIR	BLANC
NOIR	GRIS	NOIR	NOIR	GRIS
BLANC	BLANC	GRIS	BLANC	GRIS
GRIS	NOIR	BLANC	BLANC	NOIR

*Voilà ! C'était facile ! Je suis sûr que vous avez parcouru la liste avec fluidité, peut-être même en accélérant le rythme à mesure de votre progression, en passant sans heurt d'une ligne à la suivante. Vous vous êtes arrêté quand vous n'avez plus eu de mot à lire. Vous auriez pu continuer*

### *Mise en situation pratique*

*Ajoutons maintenant une dose d'interférence cognitive. C'est le même tableau. Énoncez les couleurs des mots inscrits dans le cadre ci-dessous le plus rapidement possible, de gauche à droite et de haut en bas. Ne murmurez pas les couleurs entre vos lèvres, dites-les à voix haute, même si vous êtes seul. Cette fois, pour commencer, les trois premiers mots sont « noir, blanc, gris... ». Allez-y !*

GRIS	NOIR	BLANC	BLANC	NOIR
GRIS	NOIR	GRIS	NOIR	BLANC
NOIR	GRIS	NOIR	NOIR	GRIS
BLANC	BLANC	GRIS	BLANC	GRIS
GRIS	NOIR	BLANC	BLANC	NOIR

*Qu'avez-vous ressenti ?*

*Quelle a été votre impression par rapport à la première fois où vous avez lu le tableau ?*

Lorsque la couleur du mot ne coïncide pas avec le mot proprement dit, vous devez vous concentrer consciemment sur la couleur du mot. Vous avez peut-être été amené à exercer une concentration intense pour vous habituer. Vous avez peut-être dû vous rappeler plusieurs fois de concentrer exclusivement votre attention sur la couleur au cours de l'exercice. L'acte mental consistant à déployer un effort conscient pour rester concentré sur une seule dimension semble pénible, éreintant et même énervant. Réorienter constamment votre attention, lutter contre la distraction, ou «l'interférence cognitive», vous efforcer de garder le cap et démêler cet écheveau n'éveille certainement pas une sensation plaisante. **Vous vous sentez beaucoup mieux en vous concentrant sur une seule chose à la fois.**

L'information que votre cerveau décode sur la base du mot écrit entre en conflit avec l'information relative à la couleur. Vous lisez les mots couramment. Vous distinguez les couleurs facilement. Mais lorsque l'information issue du mot écrit ne correspond pas à la couleur, les choses se compliquent. Un effort conscient doit être déployé pour prononcer les bonnes réponses.

À quoi cela ressemble-t-il de penser avec la MH ? Passer d'un sujet à un autre ou se concentrer sur deux sujets en même temps, s'apparente à un combat pour rester concentré sur une seule dimension en ignorant les autres, comme vous l'avez fait dans le test de Stroop.

*L'acte mental consistant à déployer un effort conscient pour rester concentré sur une seule dimension semble pénible, éreintant.*

Il est désagréable sur le plan cognitif de mettre en œuvre un effort conscient pour faire quelque chose que l'on faisait auparavant inconsciemment. Écrire son nom lentement et réaliser le test de Stroop en sont deux exemples. Ces exercices évoquent cette sensation. L'on peut ainsi s'imaginer à quoi cela ressemble de penser avec la MH.

Un petit nombre d'articles scientifiques décrivent un accroissement des difficultés dues aux interférences cognitives chez les personnes atteintes de la MH. Il est difficile pour ces patients d'inhiber une réaction et d'en exécuter une autre en même temps.

Nous sommes tous confrontés à un certain degré de difficulté pour passer aisément d'un sujet à l'autre, pour consciemment inhiber une réaction pour en exécuter une autre. Les personnes ayant la MH ont encore plus de difficultés. Il est bien connu qu'elles ne sont pas «multitâche» ! Il leur semble plus facile de faire une seule chose à la fois. Cela confirme les constats des soignants selon lesquels une personne atteinte de la MH doit surmonter une multitude d'obstacles pour inhiber une réaction.

### ***Mise en situation pratique***

*Il existe un moyen facile de montrer à une personne l'effet ressenti lorsqu'elle tente de se concentrer sur un sujet et que d'autres sujets attirent en même temps son attention. Prenez un jeu de cartes. Demandez à des amis de trier les cartes dans des étapes d'une complexité croissante. Vous pouvez imaginer ces étapes au fur et à mesure, mais voici un enchaînement d'étapes potentielles pour démarrer :*

- *Triez le jeu par couleur en formant des suites noires (trèfles et piques) et des suites rouges (cœurs et carreaux).*
- *Mélangez le jeu et triez les cartes en formant quatre suites.*
- *Mélangez le jeu et triez les cartes dans une pile de cartes à chiffres pairs et une pile de cartes à chiffres impairs et à figures.*
- *Mélangez le jeu et triez les cartes en formant une pile avec les 3, les 6 et les 9 et une pile avec toutes les autres cartes.*
- *Mélangez le jeu et triez les cartes en trois piles : les cartes de figures, les 3, les 6 et les 9 rouges et toutes les autres cartes.*

*Vous aurez démontré à ce stade l'effet ressenti quand on veut rester concentré sur une dimension alors que plusieurs se présentent en même temps. Il faut faire preuve d'une concentration, d'une attention et d'une agilité mentale de plus en plus intenses pour accomplir le tri sur la base de critères multiples. À mesure que les instructions se compliquent, l'exercice atteste d'une pénibilité croissante. Il atteint un degré auquel vous ne voulez plus continuer à vous soumettre.*



Que pouvons-nous faire pour faciliter la vie des personnes dont nous nous occupons ? Accepter la difficulté qu'elles éprouvent à maintenir leur concentration est facile en théorie, mais difficile en pratique.

*Voici quelques suggestions :*

- Υ *Tenez-vous en à un seul sujet à la fois.*
- Υ *S'il est inévitable de changer de sujet, veillez à procéder lentement pour faciliter la transition.*
- Υ *Dans une conversation, indiquez au moyen de signaux clairs que vous avez terminé un sujet et que vous en abordez un autre. « Donc, voilà ce qu'il y avait de nouveau à propos de mon frère. Parlons à présent de nos enfants... »*
- Υ *Déployez un effort conscient pour minimiser les sources de distraction dans tous les domaines et aussi souvent que vous le pouvez. Par définition, une distraction capte votre attention.*

Ces suggestions coulent de source. Elles sont simples. Certains soignants pensent qu'elles sont trop faciles pour présenter une importance réelle. Elles ne sont toutefois pas si simples. Minimiser les sources de distraction et garder la concentration d'une personne sur un sujet à la fois exige un niveau supérieur de concentration à chaque instant. C'est une compétence qui peut être renforcée au fil du temps.

Les soignants demandent parfois avec cynisme : « Est-ce là **tout** ce qu'on peut faire pour aider quelqu'un ? »

L'organisation de votre cadre de vie et la gestion de la vie de votre famille au jour le jour pour prendre cette caractéristique en considération représentent en soi un défi substantiel. Maintenir la concentration d'une personne sur un seul sujet à la fois tout au long de la journée est un travail de fourmi. Je réponds à la question cynique au sens littéral. Oui, c'est **tout** ce que vous pouvez faire. Vous ne pouvez pas faire plus !

## 2.4. Difficulté d'organisation et de planification

Les listes de symptômes de la MH évoquent la *difficulté à organiser, à planifier et à ordonner ses pensées et ses actes*. Les personnes qui connaissent bien la MH pourraient citer une foule d'exemples, mais il est difficile d'expliquer précisément en quoi ce handicap consiste et à quoi cela ressemble de penser avec cette caractéristique.

*Exercer une organisation et une planification représente beaucoup plus de travail.*

Ma fille m'appelle et me demande si je peux l'emmener à un rendez-vous chez le médecin samedi en quinze à 11h30. Je réponds : « Hmmm, voyons voir. » Environ six secondes plus tard, je lui dis : « D'accord, pas de problème ! Je viens te chercher à 10h45. »

Durant les six secondes entre « Voyons voir » et « D'accord », les réflexions suivantes se sont succédé dans mon esprit :

- Est-ce que je travaille le week-end en question ? Non, je ne travaille pas ce week-end, donc je serai également en congé dans deux week-ends.
- Je dois me rendre à la banque le samedi matin, mais j'aurai largement le temps de le faire si le rendez-vous est à 11h30.
- Elle habite à environ 45 minutes du cabinet du médecin, donc j'irai la chercher à 10h45. Elle habite à 15 minutes de chez moi, donc je partirai de la maison à 10h30.
- La banque ouvre à 9 heures le samedi matin, j'aurai largement le temps d'effectuer mes opérations.
- Est-ce que je ne calcule pas trop juste ? Non, il n'y a pas de circulation le samedi matin.
- Ma femme a-t-elle parlé de faire quelque chose ce samedi ? Non, je ne me rappelle rien.
- Est-ce que quelqu'un d'autre à la maison aura besoin de la voiture ce jour-là ? Non, je ne pense pas.
- Une autre obligation qui m'aurait échappé ? Non.
- Je serai rentré à la maison en milieu d'après-midi, donc si j'ai négligé autre chose, il me restera de toute manière suffisamment de temps.

Je n'ai absolument pas exprimé toutes ces réflexions à voix haute au téléphone à ma fille. Je n'ai absolument pas réfléchi consciemment : « Quels facteurs dois-je prendre en considération avant de déterminer si je peux l'emmener ? » Elle m'a posé la question et mon esprit a automatiquement passé en revue ce dont je devais tenir compte avant de dire « oui » ou « non ». Mon esprit a parcouru mon horaire de travail, la disponibilité de la voiture, la distance entre les lieux, la densité de la circulation et les autres obligations éventuelles. Tout cela a traversé mon esprit en l'espace d'à peine six secondes.

Cette rafale de pensées exige une capacité à **organiser** (Que dois-je prendre en considération avant de dire « oui » ?), à **planifier** (J'irai à la banque suffisamment tôt pour aller la chercher) et à **ordonner** les informations (rendez-vous à 11h30, 45 minutes de distance du médecin, 10h45, 15 minutes de distance de la maison, 10h30), le tout inconsciemment.

Chez une personne atteinte de la MH, les rouages mentaux qui se sont automatiquement mis en marche dans mon esprit et m'ont amené à parcourir les facteurs à prendre en considération avant de répondre **sont grippés**. Elle pouvait auparavant réaliser cette opération automatiquement, mais elle est **désormais contrainte d'exercer une pensée consciente**, alors qu'elle le faisait autrefois inconsciemment. Lorsqu'une tâche qui pouvait être exécutée automatiquement par le passé commence à nécessiter un effort conscient, elle est plus difficile, moins harmonieuse, et elle suscite une impression d'inconfort cognitif. Exécuter cet exercice mental lentement représente beaucoup plus de travail. Parfois, il est plus facile de dire simplement « oui »... sans réellement réfléchir.

Prenons un autre exemple dans lequel vos pensées doivent être organisées, planifiées et ordonnées. Suspendez votre lecture quelques instants et comptez à l'envers par 7 à partir de 100. Veillez à le faire à voix haute... même si vous êtes seul !

Allez-y ! 100... 93... 86...

Une gymnastique arithmétique considérable s'est déroulée dans votre tête pendant que vous comptiez à l'envers ! Bravo !

Chacun peut compter par 7 relativement facilement. Mais à l'envers, qu'avez-vous ressenti en devant manipuler consciemment ces soustractions dans votre esprit ? À nouveau, lorsque vous devez manipuler consciemment une opération arithmétique, c'est en quelque sorte « cognitivement désagréable » et certainement moins facile.

De nombreuses techniques peuvent être utilisées pour compter à l'envers par 7. Une seule et unique technique ne peut toutefois pas être désignée comme la bonne. Chacun emploie celle qui lui convient le mieux. Vous pouvez pratiquer différemment de moi, mais c'est tout aussi bien !

Voici comment je procède mentalement:

- 100 – 7 égale 93.
- 93.
- Bon, 7 c'est 3 plus 4.
- Je retire 3 des 93. Il me reste 90 et 90 moins les 4 restants égale 86
- 86. 7 c'est 6 plus 1. Je retire les 6 des 86 et je recule ensuite de 1 dans les 70, j'arrive donc à 79.
- 79. 9 moins 7 égale 2, donc 72.
- 72. 2 plus 5 font 7. Je retire les 2 pour arriver à 70, puis je recule de 5 dans les 60, j'arrive donc à 65.
- 65 moins 7, 58.
- 58. 8 moins 7 égale 1, 51.
- Et ainsi de suite...

Le comptage à l'envers par « série de 7 » est un exercice qui mêle :

- Le respect d'un ordre séquentiel (le comptage à l'envers),
- Le passage d'un sujet à l'autre (entre le comptage et l'application des différentes combinaisons d'additions qui produisent 7),
- La planification requise pour aborder le travail.

L'activité mentale à laquelle vous vous êtes livré en comptant à l'envers par 7 est affectée par un handicap dans la MH. Même si un malade peut la réaliser, il le fera moins efficacement et moins harmonieusement. Il éprouvera une difficulté croissante à mesure que la MH s'aggrave. Après quelque temps, il commencera à donner des réponses incorrectes, et plus tard encore, il deviendra tout simplement incapable de la réaliser.

La série de 7 fait partie du mini-examen de l'état mental. Le MMSE<sup>2</sup> des docteurs Marshal et Susan Folstein est utilisé dans le monde entier pour évaluer l'état mental en cas de handicap cognitif. Les familles se rappelleront que Susan Folstein était la Directrice du projet de Baltimore sur la maladie de Huntington au HD Center de l'Université John Hopkins dans les années 1980. À l'issue de ces travaux, elle a écrit «*Huntington's Disease: A Disorder of Families*»<sup>3</sup>.

<sup>2</sup>M. Folstein, S.E. Folstein et P.R. McHugh (1975), « Mini-Mental State », a Practical Method for Grading the Cognitive State of Patients for the Clinician. *Journal of Psychiatric Research*, 12 (3), pp. 189-198.

<sup>3</sup> Publié initialement par The John Hopkins University Press en 1989 et aujourd'hui épuisé. Un exemplaire de deuxième main peut fréquemment être trouvé en ligne, à un prix raisonnable ou modique, sur Amazon.com.

*Lorsqu'une personne est incapable d'accomplir une tâche mentale qui requiert d'ordonner et d'organiser harmonieusement ses pensées, elle refuse souvent de l'accomplir.*

Lorsqu'une personne est incapable d'accomplir une tâche mentale qui requiert d'ordonner et d'organiser harmonieusement ses pensées, elle refuse souvent de l'accomplir. Laissez-moi vous montrer !

Résolvez ce problème de division. N'utilisez pas de calculatrice !

4014: 669= ...

Vous avez peut-être bel et bien résolu ce problème. Si c'est le cas, c'est fantastique ! Mais il est plus probable que vous ne l'ayez pas fait. Sans doute avez-vous pensé «Oh, mon Dieu, quelle longue division !» et avez-vous soufflé «Il doit plaisanter». Effectivement, je plaisantais.

Bon nombre de personnes ont la même réaction lorsqu'elles sont confrontées à une série de problèmes à divisions longues.

Nous avons appris les divisions longues à l'école primaire, mais aujourd'hui, nous les pratiquons ou nous les utilisons rarement dans notre vie quotidienne. Notre calculatrice nous permet de les résoudre en introduisant simplement les nombres. L'époque où nous devions «nous creuser la tête» est révolue. Si nous sommes capables de réaliser une division longue, nous ne le faisons plus harmonieusement. Dans la pratique, la plupart d'entre nous doivent se remémorer consciemment toutes les étapes pour y parvenir. Le temps et le manque de pratique ont érodé nos capacités.

Sans calculatrice, le simple fait de les regarder et de penser devoir les résoudre à la main peut vous faire soupirer. Une division longue est une succession de petites opérations arithmétiques et d'estimations dans un ordre précis. Vous devez connaître cet ordre et passer sans arrêt d'une opération à l'autre: évaluer combien de fois un nombre entre dans un autre, multiplier, soustraire, etc. C'est un bon exemple d'organisation, de planification et de séquençage de la pensée. C'est également une bonne démonstration de la sensation que nous éprouvons lorsque nous sommes appelés à faire quelque chose que nous ne sommes plus capables de faire couramment. Nous l'évitons, nous décidons de ne pas le faire, nous le faisons faire par quelqu'un d'autre ou nous nous précipitons dans le tiroir fourre-tout... à la recherche d'une calculatrice !

C'est également un bon exemple de la sensation induite par une organisation, une planification et un séquençage déficients de ses pensées et de ses actes. Au cours d'une journée, bon nombre de questions qui exigent une pensée organisée, une planification et un séquençage nous sont posées. Rappelez-vous ce que vous avez ressenti lorsque vous vous concentriez pour exécuter consciemment les calculs requis pour compter à l'envers par 7. Rappelez-vous votre réaction lorsque vous avez découvert le problème à division longue. On peut supposer que les personnes malades depuis plusieurs années ressentent la même chose lorsque quelqu'un leur pose une question qui nécessite une certaine mesure de réflexion, d'attention ou de pensée organisée.

*Vous pouvez poser à un malade une question dont la réponse vous paraît suffisamment simple. Mais le handicap affectant l'organisation, la planification et le séquençage est invisible à vos yeux.*

*Au cours d'une journée, bon nombre de questions qui exigent une pensée organisée, une planification et un séquençage nous sont posées.*

*Nous contournons ou nous évitons tout comme les malades Huntington les tâches que nous ne sommes plus capables de faire couramment sans effort.*

Les soignants peuvent aisément le négliger car il constitue une caractéristique intime, qui n'est pas immédiatement décelable par un tiers. Il est difficile de garder à l'esprit qu'une simple question peut engendrer une telle sensation chez le malade qui doit réfléchir à sa réponse. Étant donné que la difficulté à formuler une réponse ne s'exprime pas toujours directement, l'effet cumulé de la fatigue mentale après le traitement de nombreuses questions au cours d'une journée passe inaperçu. Il n'en est pas moins bien réel. *La gestion quotidienne de ce déficit cognitif est souvent fatigante, et parfois désagréable. Elle représente un défi essentiel pour vivre et penser avec la MH.*

## 2.5. Incapacité à attendre

Une personne atteinte de la MH, apparemment impatiente, qui insiste pour que vous lui accordiez votre attention exclusive, peut être extrêmement dérangement. Il est particulièrement énervant qu'elle réclame à tout prix que vous arrêtez ce que vous êtes en train de faire pour vous occuper d'elle alors que vous lui aviez demandé de comprendre que vous êtes débordé. La personne que vous aviez toujours connue généreuse ou altruiste peut maintenant sembler égoïste, exigeante et égocentrique.

*La difficulté à maîtriser ses pulsions et à inhiber l'expression de ses sentiments, en particulier les sentiments négatifs à votre égard, peut faire penser à un caractère extrêmement exigeant et contraignant.* En raison de l'endommagement de certaines cellules du cerveau, de nombreuses personnes atteintes de la MH sont incapables d'attendre quoi que ce soit ! *Cette «impatience» apparente traduit une déficience neurologique, et non un trait de personnalité déplaisant.* Cela pose un énorme défi pour les soignants. En comprenant cet état de fait, il leur sera plus facile de gérer les exigences déraisonnables. Efforcez-vous de blâmer la maladie, et non la personne qu'elle frappe.

Environ 200 soignants familiaux et professionnels sont réunis dans une salle de conférence. Nous discutons sur les soins aux personnes atteintes de la MH. À un moment, je les invite à compléter le blanc dans cette phrase :

« Quand une personne qui a la MH veut quelque chose, elle le veut \_\_\_\_\_ »

Sans avoir reçu la moindre consigne au préalable, l'assemblée s'exclame à l'unisson « **tout de suite !** »

Je poursuis en leur demandant d'achever cette phrase :

« On dirait que les personnes qui ont la MH ne peuvent pas \_\_\_\_\_ »

À nouveau, la réponse retentit d'une seule voix : « **attendre !** »

À force de dévouement, de planification et d'habitude, les soignants parviennent à s'accommoder de la plupart des caractéristiques de la MH. Celle-ci pourrait toutefois être la plus difficile, aussi bien pour les membres de la famille que pour les professionnels.

*En raison de l'endommagement de certaines cellules du cerveau, de nombreuses personnes atteintes de la MH sont incapables d'attendre !*

*Le résident qui ne peut attendre n'a pas la capacité à observer le panorama d'ensemble de la même manière que le personnel.*

*Vous vous êtes déjà dépêché de finir une tâche. Vous êtes en train de vous hâter à en faire une autre afin de pouvoir commencer celle que vous auriez dû terminer il y a cinq minutes. Le malade sollicite votre aide pour une quelconque activité relativement insignifiante, qui pour une personne « sensée », n'est pas urgente. Vous avez envie de hurler mais vous hurlez en silence dans votre for intérieur. Vous marquez une brève pause pour récupérer le peu de sang-froid qu'il vous reste et vous répondez : « D'accord, je suis à toi dans un moment. J'ai presque terminé. »*

*Après quelques instants, il renouvelle sa demande. Vous sentez que vous êtes à deux doigts d'exploser. « J'arrive. »*

*Il vous appelle une nouvelle fois et ajoute « Dépêche-toi, s'il te plaît. »*

*Vous essayez de lui faire remarquer les tenants et aboutissants de la situation, persuadé que la raison triomphera et qu'il attendra que vous ayez fini. Un moment s'écoule.*

*Vous recommencez tout juste à vous concentrer sur votre tâche. Vous aurez bientôt terminé. Un ton plus haut, désormais en colère, le malade vous réclame à nouveau ! Vos mâchoires se crispent. Vos poings se serrent, ....*

Dès lors que chaque soignant a vécu des centaines de scènes de ce genre, il n'est pas surprenant que 200 d'entre eux puissent scander la fin de la phrase à compléter « **Les personnes qui ont la MH ne peuvent pas...** »

### « ... ATTENDRE !!! »

Dans les institutions, le personnel s'évertue à accomplir son travail avec la plus grande efficacité possible. Certains abordent leur travail d'une manière séquentielle en passant d'une tâche à l'autre. Lorsqu'un résident atteint de la MH leur demande quelque chose, il est possible que cela ne soit pas compatible avec l'ordre dans lequel ils ont l'intention de faire leur travail. Il arrive alors qu'ils l'invitent à attendre un moment plus propice. Ils escomptent que le résident comprendra qu'il y a d'autres résidents qui méritent également leur attention.

Le résident, qui ne peut attendre, n'a pas la capacité à observer le panorama d'ensemble de la même manière que le personnel. **Sa demande peut devenir une exigence. Son exigence peut devenir une insistance répétitive pour que sa demande soit exaucée immédiatement.** Cette insistance peut se révéler encore plus perturbante pour les autres résidents et empêcher le personnel d'accomplir son travail correctement.

Il est beaucoup plus probable que l'employé finisse par comprendre qu'il est sage d'accéder à la demande du résident le plus rapidement possible avant que le résident ne comprenne que le soignant doit accorder une même attention à d'autres résidents.

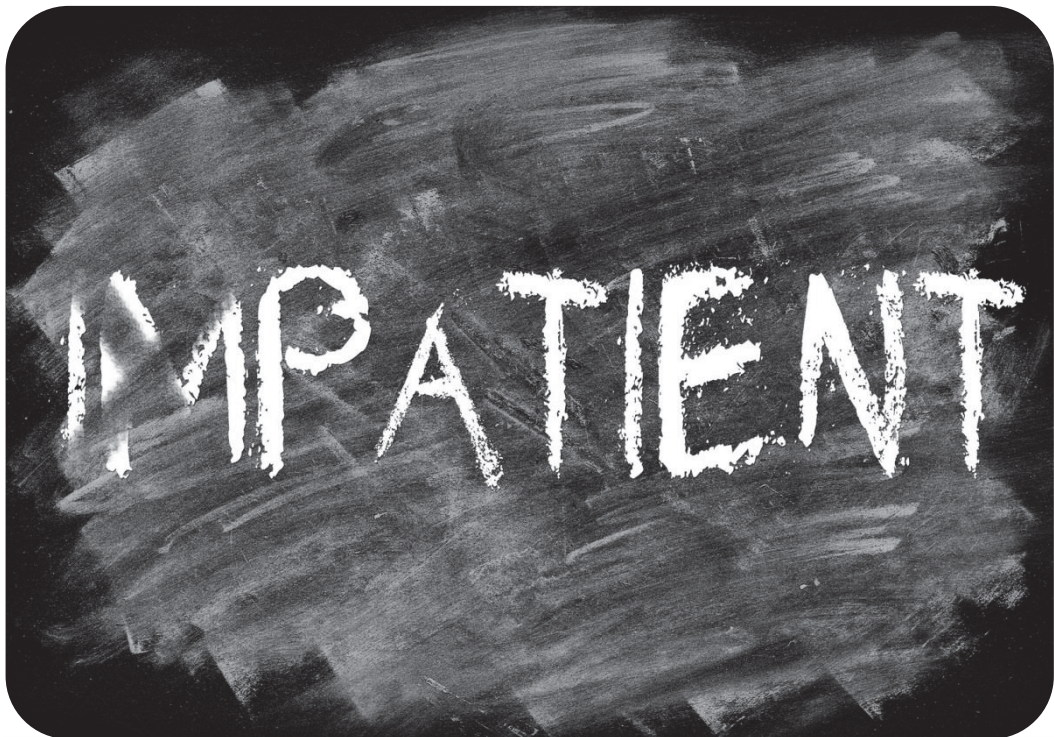
Un autre jour, un membre du personnel qui occupe le même poste avec le même horaire, est interrompu par la même demande du même résident atteint de la MH. Il interrompt ce qu'il était en train de faire et répond à sa demande immédiatement. Il a compris que le malade ne pouvait tout simplement pas attendre et que satisfaire à sa demande lui permettrait d'accomplir le reste de son travail plus efficacement. Il est **conscient que son incapacité à attendre est imputable à un cerveau déficient**, tout comme le pancréas déficient d'un autre malade augmente son taux de glycémie. Il a tiré les leçons qui s'imposaient de son expérience.

*Il n'existe pas de liste de conseils pratiques pour faciliter la prise en charge d'une personne incapable d'attendre. Il n'existe pas de solutions simples pour les personnes incapables d'attendre, qu'elles aient la MH ou non. La stratégie générale consiste à anticiper le plus grand nombre possible de demandes et à les inclure dans une routine journalière.*

*Nous l'évoquerons plus en détail dans les pages qui suivent. Admettre que l'incapacité à attendre appartient aux caractéristiques cognitives de la MH est une première étape. Les soignants expérimentés dans la prise en charge de personnes atteintes de la MH n'en seront pas surpris. Les débutants doivent savoir que cette caractéristique pèse sur tous les soignants... Vous n'êtes pas seul dans vos efforts incessants pour parvenir à vous en accommoder.*

*« Il est vain de tenter de faire sortir de la tête d'un homme une idée qui n'y est jamais entrée. »*

*Jonathan Swift*





# ETATS COGNITIFS



Les troubles cognitifs exposés dans le chapitre précédent engendrent ce que l'on appelle des « états » cognitifs dont les plus courants sont :

- Une vision focalisée sur l'avenir immédiat, où les malades se projettent difficilement au-delà de quelques minutes. Ce qui rend leurs réactions aux évènements parfois disproportionnées.
- L'apathie, qui se manifeste par une indifférence générale et un manque, voire une absence d'intérêt et de motivation pour tout ce qui se passe autour d'eux.
- L'irritabilité trouve souvent sa source dans des détails du quotidien qui peuvent nous paraître insignifiants mais qui, pour les malades, prennent une importance capitale et provoquent l'énervement.

## États cognitifs..... 31

Vision étroite focalisée sur l'avenir immédiat : ..... 34

Apathie ..... 36

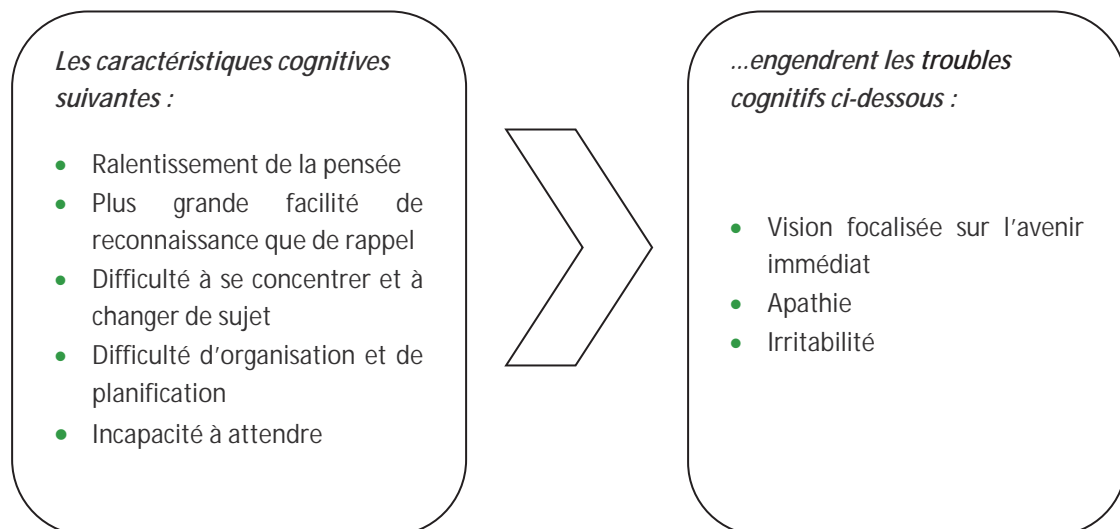
Irritabilité ..... 37



Les exercices qui suivent ont pour but de simuler les caractéristiques cognitives décrites précédemment. Seules les personnes atteintes de la MH savent ce qu'elles ressentent réellement. Nous en sommes réduits à spéculer en nous basant sur les connaissances neuropsychologiques, sur notre sensation lorsque nous simulons une situation similaire et sur les déclarations de personnes atteintes de la MH. Il est fondamental de nous efforcer de comprendre comment les personnes dont nous nous occupons pensent et se sentent dans leur peau au fil de ces changements. Sans pouvoir « entrer dans leur tête », il est difficile de nous situer par rapport à leur expérience. L'empathie est primordiale pour surmonter les défis auxquels vous êtes confrontés ensemble dans le processus de prise en charge.

Remémorez-vous les caractéristiques cognitives dont nous avons parlé et ajoutez-les les unes aux autres : le **ralentissement de la pensée** (rappelez-vous quand vous avez écrit à un rythme de 6 lettres à la minute !), **l'altération de la mémoire** (rappelez-vous quand vous avez essayé de retrouver les moindres caractéristiques de la pièce de monnaie que vous dessiniez!), **la difficulté à garder sa concentration** en présence d'une source de distraction (rappelez-vous quand vous avez essayé de repousser mentalement les mots pour énoncer les couleurs dans le test de Stroop !) et **la difficulté à planifier, à organiser et à ordonner les informations** (rappelez-vous quand vous avez jonglé mentalement pour compter à l'envers par 7). Considérez les sentiments désagréables que vous avez éprouvés. Ils sont intensifiés par la MH. Couronnez le tout par une caractéristique supplémentaire : **l'incapacité à attendre**, qui s'apparente à un « fusible » virtuel. Voilà peut-être à quoi ressemblent les sentiments inhérents à la pensée avec la MH.

Cumulées, les caractéristiques cognitives forment le creuset de schémas comportementaux typiques chez les personnes aux stades intermédiaires et avancés de la MH. Ces schémas sont appelés « états ». **Les états les plus courants sont la vision étroite focalisée sur l'avenir immédiat, l'apathie et l'irritabilité.**



L'apathie et l'irritabilité sont deux états psychiatriques bien établis. Ils relèvent plus spécialement *du domaine* des psychiatres, des neurologues, et des psychologues. Il s'agit de termes cliniques. En réalité, **l'apathie est définie comme une diminution de la motivation qui n'est pas imputable à un déficit cognitif. Ces termes sont toutefois aussi utilisés dans le langage courant et c'est dans ce sens qu'ils sont employés dans ce livre.** Cette acception élargie procure aux soignants un canevas global pour comprendre les problèmes relatifs aux soins et les mettre en contexte.

Les trois *troubles cognitifs* typiques évoqués ne sont pas les seuls, mais ils sont répandus et bien connus parmi les soignants expérimentés. Ils peuvent se chevaucher, ou parfois même coexister, chez une personne atteinte de la MH. Ils peuvent apparaître, disparaître et réapparaître au premier rang des *symptômes* d'une personne au fil de l'évolution de la MH.

### Vision étroite focalisée sur l'avenir immédiat

*« Quand je m'occupe de ma fille, je peux distinguer quand le moment présent est la seule chose qui a une importance pour elle à cet instant précis. Aujourd'hui, alors que nous étions dans notre restaurant préféré, comme chaque semaine, je lui ai appris la nouvelle formidable que son fils cadet venait de s'inscrire à l'université ! C'était une étape essentielle pour lui. Mais peu importe ce que je disais, cela ne comptait pas. Elle s'intéressait plus à retirer le bouchon de sa bouteille de Coca. Tout me rappelle constamment que son mode de pensée a changé. C'est quelque chose qu'on oublie facilement.*

*Ruth, 2002*

Les déficiences cognitives mettent les personnes atteintes de la MH à l'épreuve tout au long de la journée. Un moyen inconscient d'y faire face consiste pour elles à focaliser leur attention sur ce qui arrivera juste après. Le champ de leurs intérêts rétrécit en ce qu'elles excluent le passé et elles ne se projettent pas au-delà de quelques minutes. Leur préoccupation exclusive pour ce qui se passe au moment même et juste après est adaptative. **Dans la pratique, elles pensent : « Bon, une seule chose à la fois. S'il vous plaît ! ».** On peut se dire qu'elles luttent contre une surcharge cognitive. Concrètement, elles cherchent un refuge **« dans une zone »** de préoccupation se limitant à ce qui se passe à un moment ou à ce qui est sur le point de se passer dans les minutes suivantes.

Elles peuvent se soucier de la cigarette qu'elles s'apprêtent à fumer, du repas qui sera bientôt servi, de l'aide nécessaire pour aller aux toilettes, de la nécessité de changer de chaîne à la télévision pour regarder une émission spécifique ou de tout élément unique qui revêt un caractère d'importance et d'urgence nettement plus grand pour elles que pour quiconque.

Cela ne signifie pas qu'elles ne se rappellent pas le passé. Elles peuvent penser aux conséquences et à l'avenir. Mais les seules conséquences qui les intéressent sont les immédiates. Leur difficulté à planifier et à ordonner les idées et les actes entrave leur capacité à s'imaginer et à anticiper les conséquences à plus long terme.

*Le champ de leurs intérêts rétrécit en ce qu'elles excluent le passé et elles ne se projettent pas au-delà de quelques minutes.*

*Le malade cherche refuge dans « une zone » où les préoccupations sont limitées*

*Elles peuvent penser aux conséquences et à l'avenir mais les seules conséquences qui les intéressent sont celles qui sont immédiates.*

Leur vision rétrécie confère une valeur disproportionnée aux conséquences immédiates, de sorte qu'elles négligent les conséquences à plus longue échéance, même si elles sont faciles à prévoir ou inévitables. Cette négligence est souvent à l'œuvre dans le «déficit de jugement» familial des soignants. Il est extrêmement difficile d'avertir quelqu'un de l'effet prévisible de ses actes s'il ne s'intéresse qu'au premier acte suivant.

À l'intérieur de «*cette zone*», on assiste fréquemment à une insistance répétitive, ou une «*persévération*», pour obtenir une aide à faire quelque chose que le malade ne peut faire assez rapidement ou parfaitement comme il le voudrait.

Il peut être exténuant, frustrant ou même pénible pour les soignants aussi patients soient-ils d'entendre encore et toujours les mêmes questions. Il est extrêmement difficile d'intégrer que cette répétition est due à une déficience de la cognition alors qu'aucun moyen que vous mettez en œuvre pour la faire cesser ne semble pouvoir y mettre fin. Les personnes atteintes de la MH sont particulièrement sujettes aux réactions excessives aux surprises ou aux événements imprévus lorsqu'elles se trouvent dans leur zone.

Il est épuisant pour les soignants qu'un malade reste enfermé dans sa «*zone*» durant des jours ou des mois entiers. Il accapare toute votre attention. Votre énergie se perd dans les efforts déployés pour satisfaire à un flux interminable de demandes alors que vous ne cessez d'assurer le malade que tout va bien et que les choses se passeront comme prévu. La crainte qu'un événement inattendu survienne et déclenche un déferlement de colère fait trembler les soignants même les plus dévoués.

Vous avez peut-être l'impression d'avoir sous votre responsabilité le service d'étage d'un hôtel de luxe. Dans ce cas, vous avez raison ! L'une des règles d'or de la culture du service dans un hôtel de luxe est «l'anticipation et la satisfaction des besoins de chaque hôte».

*Les malades enfermés dans la « zone » sont extrêmement exposés à ce que les soignants éveillent leur colère en leur répondant « non » ou « attends » ou en leur demandant de faire une chose qui requiert une concentration et une attention en dehors de la « zone ». De plus, la fatigue peut encore accélérer l'explosion de leur colère, comme chez chacun d'entre nous.*

Certains malades se réfugient à l'extrême dans la «*zone*». Dans une institution, il n'est pas rare de voir un résident atteint de la MH, qui chaque jour passe plusieurs heures dans son lit avec les draps ou les couvertures remontés jusqu'au-dessus de sa tête. Pour autant que la dépression ait été exclue, il peut s'agir d'un moyen efficace pour minimiser les stimulations. Au cours des premières années de la MH, les malades qui vivent seuls peuvent se terrer dans leur habitation, ne s'aventurant que rarement à l'extérieur. Ils se nourrissent généralement d'un assortiment restreint de plats industriels spécifiques et passent un temps démesuré à regarder la télévision ou à jouer à des jeux vidéo. Le tabagisme, le risque de suffocation, l'enfermement dans la solitude et le manque d'hygiène peuvent susciter l'inquiétude de leur famille ou du propriétaire de leur logement. Ces malades sont souvent envoyés à l'hôpital pour divers examens ou pour mettre en place une aide. *La vie dans cet environnement relativement isolé, avec peu d'interactions et un répertoire limité de comportements, constitue un autre moyen de se faufiler dans la zone afin de réduire les stimulations.*

## Apathie

L'apathie est un état neurologique et psychiatrique. *Ce n'est pas une volonté non verbale intentionnelle de dire « Je m'en fiche ».* Elle est « courante dans la MH et probablement liée à un dysfonctionnement du lobe frontal »<sup>4</sup>. Elle désigne une indifférence générale et une absence d'intérêt, de motivation et d'implication à l'égard de ce qui se passe autour du sujet. Il est utile pour les soignants de percevoir l'apathie dans le contexte des caractéristiques cognitives qui ont été décrites précédemment.

L'apathie d'un résident dans une institution n'influence guère, voire pas du tout, le fonctionnement de la maison ou la relation avec ses soignants. En revanche, l'apathie d'un conjoint ou d'un parent peut produire une incidence considérable sur la vie quotidienne d'une famille. Certains soignants résistent aux immenses défis inhérents à l'irritabilité, mais sont épuisés tant émotionnellement que physiquement par un parent apathique à un stade intermédiaire ou avancé de la MH. L'apathie accroît la charge de travail imposée aux soignants dans la gestion du foyer et requiert un supplément d'efforts pour organiser et adapter le foyer afin d'entretenir l'implication du malade, même dans une mesure limitée. L'on peut néanmoins espérer qu'une personne même atteinte d'un handicap physique et dépendante d'autrui peut garder un rôle, jusqu'à un certain point, dans une relation mutuellement épanouissante avec les membres de sa famille.

Rappelons-nous à nouveau toutes les caractéristiques cognitives de la MH. Pensons en outre à la réaction au stress : « fuir ou combattre ». En l'espèce, les facteurs de stress sont les caractéristiques et les déficiences cognitives de la MH qui s'immiscent dans la pensée. L'on peut se représenter l'apathie comme la réaction de « fuite » et l'irritabilité comme la réaction de « combat ».

Une façon de s'adapter aux aspects cognitifs serait de se réfugier dans la zone. L'**apathie** en est une autre, **équivalent à « suivre son chemin pour s'en sortir »**. Elle se compose d'un ensemble général de comportements, ou d'une absence de comportements, qui signifie « Je ferai tout ce que tu veux ».

Le travail d'un soignant est moins exigeant si le malade est apathique que s'il est irritable, mais il n'en est pas moins exténuant.

Il peut s'avérer décourageant d'observer que le malade est de moins en moins actif dans la vie du foyer malgré tous les efforts déployés pour maintenir son implication.

L'apathie saute aux yeux dans l'environnement d'un foyer. Dans le milieu communautaire d'une institution, elle peut par contre aisément passer inaperçue, surtout si elle contribue à ce que le résident concerné obéisse aux demandes. Une institution est une véritable fourmilière. Les soignants peuvent oublier temporairement un résident calme, immobile et docile pendant qu'ils répondent aux besoins physiques immédiats des autres résidents. Eu égard au nombre de besoins à satisfaire simultanément, il peut arriver qu'un résident apathique ne soit pas stimulé pendant de longues périodes.

<sup>4</sup> Extrait du manuel « *Physician's Guide to the Management of Huntington's Disease* », publié par la Huntington's Disease Society of America, qui peut être téléchargé gratuitement sur le site [www.hdsa.org](http://www.hdsa.org).

*L'Apathie désigne une 'indifférence' générale et une absence d'intérêt, de motivation et d'implication à l'égard de ce qui se passe autour du sujet.*

Le personnel peut déclarer que le résident est «stable» ou qu'il «va bien» en s'appuyant sur la continuité de son état physique ou mental, sans considérer que l'apathie soit un problème.

Les familles peuvent être attristées de découvrir qu'un résident «reste simplement assis» ou qu'il «ne fait rien». Maintenir une activité tout au long de la journée chez les résidents apathiques n'est pas une mince affaire dans une maison de santé. Dans un milieu de soin, le personnel se laisse aisément aller à l'apathie face à l'apathie.

Souvent, l'apathie affecte en premier lieu les compétences fastidieuses plus complexes comme la toilette et l'habillement. Ce constat universel possède une multitude de facteurs contributifs, mais pas de cause spécifique établie. Certains résidents classés dans la catégorie des «désobéissants» pourraient être qualifiés plus précisément d'apathiques.

Maintenir l'activité malgré l'apathie durant les années intermédiaires et avancées de la MH pose un défi à la fois pour les soignants familiaux et professionnels. La tâche est difficile, mais elle peut être menée à bien. C'est une épreuve de chaque instant.

## Irritabilité

Toutes les personnes atteintes de la MH ne deviennent pas irritables.

D'ordinaire, celles qui le deviennent ne sont pas irritables tout au long de l'évolution de leur maladie. Les comportements que cet état induit et déclenche peuvent toutefois être plus préoccupants que l'apathie. Ils peuvent aller d'accès de repli sur soi relativement bénins jusqu'à des menaces, des coups voire des agressions. Ces actes sont souvent les plus effrayants, en particulier dans un foyer abritant des enfants.

Dans cet état, une petite chose apparemment insignifiante peut tout à coup devenir une source majeure d'énervement. La plupart d'entre nous sont agacés de temps à autre lorsqu'une personne nous demande de nous dépêcher, mais cela ne nous amène généralement pas à hurler furieusement.

*L'irritabilité, les comportements éprouvants et problématiques se manifestent le plus souvent dans trois catégories de cas typiques :*

- Y* *Lorsqu'un événement imprévu survient, autrement dit, en cas de surprise ;*
- Y* *Lorsqu'une demande n'est pas satisfaite suffisamment rapidement ;*
- Y* *Lorsqu'une demande est refusée ou qu'une préférence n'est pas respectée.*

Tout soignant qui a déjà été confronté à l'irritabilité se rappellera aisément une foule d'exemples dans chaque catégorie. Il pourra aussi identifier tout aussi aisément d'autres catégories qui sont propres à la personne dont il s'occupe. Un soignant peut souvent prévoir avec une grande précision les situations qui déclencheront une réaction d'irritation. Un décalage tristement incongru sépare un malade qui réagit excessivement à une surprise et son soignant qui n'en est pas surpris.

*Ils peuvent aller du repli sur soi jusqu'à des menaces verbales et/ou parfois des agressions physiques.*

*Les soignants doivent garder à l'esprit que l'irritabilité est un état neurologique accessible à un traitement.*

Les soignants doivent garder à l'esprit que **l'irritabilité est un état neurologique accessible à un traitement**. Veillez à tenir votre médecin et vos spécialistes au courant de toutes les difficultés que vous rencontrez, qu'il s'agisse d'agressivité ou d'autres comportements de nature à compromettre la sécurité dans votre foyer. Votre médecin pourra en juger sous l'angle d'une dépression ou d'un autre trouble de l'humeur.

Les réactions agressives ou de colère dans un état d'irritabilité sont couramment décrites par analogie avec l'explosion de bombes ou l'éruption de volcans. J'ai déjà fait référence à un «fusible» pour évoquer les changements de tempérament.

Vous aurez sans doute déjà entendu d'autres expressions contenant une allusion à la mèche d'un bâton de dynamite ou à un baril de poudre. Elles traduisent une « explosion » comportementale résultant de l'idée selon laquelle après une stimulation excessive, le malade atteint un seuil critique qui donne lieu à une colère extrême ou à une agression. Une meilleure analogie pourrait résider dans la formule d'un «**débordement cognitif**».

Dans le contexte des changements cognitifs liés à la MH, il semble qu'un malade ne puisse traiter et assimiler à un moment donné qu'une quantité déterminée d'informations ou de stimulations. Les signes non verbaux indiquant qu'il approche ce plafond peuvent être visibles. Il peut paraître de plus en plus agité, rigide, anxieux ou nerveux. Son «réceptacle cognitif» est presque plein et sur le point de déborder. En éliminant une certaine dose de stimulations et de sources de distraction susceptibles d'empiéter sur son attention, on peut, en termes imagés, faire baisser le niveau afin d'éviter le débordement. Organiser l'environnement pour prévenir le débordement est une analogie plus porteuse d'espoir qu'attendre dans l'inertie que la bombe explose sous nos yeux. Aucun «message d'erreur» de «surcharge du système» n'est malheureusement émis pour nous avertir.

Les compétences cognitives se dégradent lentement et les déficiences s'accumulent au fil du temps. En parallèle, les mécanismes neurologiques qui filtrent les informations non pertinentes se grippent de plus en plus. À terme, les compétences qui étaient auparavant exécutées automatiquement deviennent plus difficiles.

Il peut en résulter un sentiment similaire à la confusion et à la perte de contrôle ou d'indépendance. Ce sentiment exacerbe à son tour l'état initial. Il est complexe pour les soignants de distinguer le moment où ces déficiences atteignent le stade auquel la colère et les réactions grincheuses peuvent servir d'exutoire à l'état en cause.

Aussi inadaptés que soient les comportements de colère, d'agressivité et de mauvaise humeur, ils servent fréquemment à réduire la gravité du débordement. Au cœur d'un accès de rage aveugle, nous pouvons nous demander «Pourquoi fait-il cela ?» Nous recherchons instinctivement une raison parmi les événements qui ont précédé l'épisode de colère. Dans certains cas, la raison peut néanmoins apparaître plus spontanément si nous nous penchons sur la situation qui suit cet épisode. Il a souvent servi à faire diminuer les demandes, à éviter de devoir se soumettre à une instruction ou à abaisser le niveau de stimulation autour du malade.

Cette explication est justifiée dans certaines circonstances, mais les ultimatums et les demandes extrêmes doivent idéalement être évitées. Bien que le comportement du malade puisse parfois paraître puéril, **il est utile de se rappeler qu'il est un adulte cognitivement déficient et de ne pas céder à la tentation de le traiter comme un enfant**.

Il est plus facile et plus sûr de mettre en place un environnement plus calme que d'être contraint d'en créer un à la suite d'une bouffée de colère. Les stratégies décrites en détail dans les pages qui suivent contribuent à concevoir un environnement permettant de prévenir ces moments de débordement.



# LE MASQUE HUNTINGTON



Le masque Huntington est un peu comme un voile qui est posé sur le visage de la personne atteinte de la MH. Cette personne est la même à l'intérieur, mais la maladie altère ses expressions et nous nous demandons parfois ce qu'elle ressent réellement. Le masque touche tout le visage, de son apparence générale en passant par les yeux, le sourire, une inclinaison de la tête et aussi le fait de parler de manière haute et explosive. Tous ces éléments peuvent mener à une mauvaise interprétation de ce que pense le malade. D'où l'importance d'essayer de voir au-delà du masque Huntington.

## **Le masque Huntington ..... 39**

Éléments physiques du «masque Huntington» .....	42
Éléments cognitifs du «masque Huntington» .....	43
Du «masque Huntington» aux interprétations erronées...	44
Voir au-delà du masque .....	44



À mesure que la MH avance, elle place un masque sur la personne qui vous est chère. C'est la même personne, mais il est souvent difficile de la reconnaître. Les gens qui ne la connaissent pas bien, lorsqu'ils la rencontrent, expriment parfois des commentaires comme: «c'est une autre personne» ou «ce n'est plus l'homme qu'il était». La compréhension de certains aspects plus subtils de la MH peut vous aider à voir à travers le «masque de Huntington». Vous ne devriez pas être surpris de trouver sous ce masque la même personne, la personne que vous avez connue, que vous avez aimée et dont vous vous êtes occupé pendant toutes ces années.

Lors de comédies ou de tragédies dans la Grèce antique, les acteurs portaient des masques afin de pouvoir changer rapidement de personnage et de montrer leurs émotions à un vaste public dans les amphithéâtres à ciel ouvert. La simplicité des traits fait directement apparaître les sentiments humains les plus élémentaires : le bonheur, la joie et le plaisir ou la tristesse, le chagrin et la peine. Notre humanité s'allie à ces sentiments en identifiant les expressions faciales des masques.

La maladie de Huntington couvre le visage des personnes qu'elle touche d'un autre masque. Elle altère les expressions, de sorte qu'il devient difficile de déterminer ce qu'un malade ressent ou pense réellement. Elle dissimule parfois les expressions à un point tel que **nous en arrivons à nous demander s'il ressent quoi que ce soit**. Nous l'appelons le «masque Huntington».

La faiblesse et l'altération de la tonicité des muscles faciaux suscitent parfois une apparence qui porte à croire que le malade s'ennuie ou n'est pas intéressé.

Il arbore peut-être un «sourire intérieur», mais ne paraît absolument pas heureux de rencontrer un vieil ami. Lorsque l'ami le salue et l'interroge sur sa famille, une réponse peut de surcroît se faire attendre quelques secondes. L'ami peut alors penser que le malade, son ami, ne s'intéresse pas à leur entrevue.

La MH provoque parfois une difficulté pour le malade à organiser ses pensées lorsqu'il doit répondre à une question. Le simple fait de penser à dire « Tout le monde va bien et mon frère est revenu à la maison » peut nécessiter 10secondes supplémentaires. Son ami, qui attend la réponse, peut soupçonner qu'il n'a pas vraiment envie d'entretenir une conversation. D'autres changements de la tonicité musculaire peuvent vous amener à penser à tort que l'interaction avec vous ne l'intéresse pas. **Comprendre ces changements vous permet toutefois de distinguer la personne cachée derrière le masque**, toujours aussi enthousiaste à l'idée de revoir un vieil ami !

À mesure que la MH progresse, le «masque Huntington» est de plus en plus marqué. Avec le temps, il peut tromper même les personnes qui ont les liens les plus intimes avec le malade : ses parents, ses enfants, son conjoint, ses frères et sœurs et ses amis.

Pour les personnes plus éloignées, il est plus ardu de percer le masque. D'anciens amis peuvent penser erronément que le malade est désintéressé, fâché ou paresseux. Pire encore, ils peuvent soupçonner qu'il ne s'en soucie plus ou qu'il ne comprend plus ce qui se passe autour de lui. Le masque peut les inciter à croire que leurs centres d'intérêts communs et leurs préoccupations mutuelles l'ennuient. Ils peuvent craindre que la

*La faiblesse et l'altération de la tonicité des muscles faciaux suscitent parfois une apparence qui porte à croire que le malade s'ennuie ou n'est pas intéressé.*

*La maladie de Huntington altère les expressions, de sorte qu'il devient difficile de déterminer ce qu'un malade ressent ou pense réellement.*

sympathie réciproque sur laquelle leur relation était fondée ait disparu. Ils peuvent parfois être incapables de reconnaître sa personnalité, ses habitudes et son état d'esprit.

À mesure que la MH progresse, le nombre de vieux amis s'amenuise. Il est primordial, pour conserver une amitié, de voir à travers le masque afin de reconnaître votre ancien ami. Dans les maisons de santé, les employés doivent prendre conscience du masque afin que leurs relations avec les résidents leur procurent une satisfaction mutuelle.

Les professionnels de la santé mentale parlent d'un «affect émoussé» ou «neutre». Le masque Huntington associe les caractéristiques physiques distinctives de la MH à ses caractéristiques cognitives.

### Éléments physiques du « masque Huntington »

L'*apparence générale du visage* donne l'impression que le front, les joues, les yeux et la bouche «tombent» du crâne. L'hypomimie est un état de diminution des mimiques faciales qui résulte d'une multitude de causes *simultanées*.

Le *contact du regard est déficient* à cause d'une instabilité motrice.

La *difficulté à maintenir un sourire pendant une conversation* pourrait indiquer que le malade n'est pas très content de vous voir ou de vous parler. De très petits muscles autour des yeux et dans le front se contractent de façon imperceptible lorsqu'une personne écoute attentivement. Ils communiquent en fait le message inconscient que la personne écoute avec attention. L'instabilité motrice pourrait être responsable d'une difficulté à maintenir les contractions de ces muscles et d'autres impliqués dans le sourire.

L'*inclinaison d'un côté* ou un autre changement de position alors que le malade vous écoute pourrait signifier qu'il n'a pas vraiment envie d'être avec vous. Une épaule tombant plus bas que l'autre alors qu'il est debout en face de vous peut ainsi exprimer une «attitude».

Le léger *penchement de la tête vers l'avant*, qui est peut-être dû aux changements posturaux liés à la dystonie, limite le contact visuel direct et constant dans une conversation.

Une *voix haute et explosive* lorsque le malade vous salue ou répond à vos questions pourrait vouloir dire qu'il est fâché ou impatient à votre égard. Lorsque vous demandez «Comment vas-tu?», il lui est difficile de moduler l'intensité de ses mouvements et de coordonner sa parole et sa respiration. Il peut sembler crier «BIEN !!!» À moins que ce ne soit le contraire...

D'une *voix monocorde à peine audible* lorsque vous questionnez le malade sur sa journée, il chuchote «Je vais bien».

#### Éléments physique :

- Υ *Regard déficient*
- Υ *Difficulté à maintenir un sourire*
- Υ *Inclinaison d'un côté*
- Υ *Penchement de la tête*
- Υ *Voix haute*

L'*avachissement* dans un fauteuil peut engendrer une impression d'ennui, d'irritation ou de désintérêt à votre égard. En réalité, il peut s'expliquer par le changement de la tonicité musculaire, la faiblesse musculaire ou un autre aspect de la MH.

Nous établissons un contact du regard lorsque nous parlons à quelqu'un. Lorsque vient notre tour d'écouter, d'infimes contractions des muscles de notre visage témoignent que nous accordons une vive attention. Ces minuscules contractions musculaires de notre front et autour de notre bouche et de nos yeux persistent jusqu'au moment où vient à nouveau notre tour de parler. Elles sont si subtiles que vous n'y avez sans doute jamais pensé. Nous nous y livrons inconsciemment pour nous assurer mutuellement que nous sommes intéressés et impliqués à part entière dans une conversation.

L'*«instabilité motrice»* est une caractéristique des troubles moteurs de la MH. À mesure de l'évolution, les malades peuvent éprouver des difficultés à maintenir les contractions de leurs muscles. Cette déficience les empêche d'exprimer leur intérêt pour la discussion avec vous au moyen de ce signal. La mimique peut se dessiner quelques instants lorsqu'ils commencent à écouter, mais elle s'estompe rapidement. Il s'agit également d'un élément du «masque».

La dystonie est souvent extrêmement handicapante. Dans un premier temps, elle peut s'exprimer par un changement de position. Il n'existe pas de position dystonique caractéristique commune à toutes les personnes atteintes de la MH, mais la position est au contraire affectée de multiples manières.

À mesure de l'avancement de la MH, les familles rencontrent de plus en plus couramment une position penchée ou avachie dans un fauteuil, qui la plupart du temps, prend sa source dans la dystonie. Bien que les changements de position puissent se limiter à un degré superficiel, ils peuvent apporter une contribution loin d'être superficielle au masque.

## Éléments cognitifs du « masque de Huntington »

*Absence de réaction rapide* à une salutation ou à un compliment.

*Réponse tardive* à une question.

*« Non ! » impulsif* à une proposition.

*Insistance répétitive* pour demander une aide ou répéter indéfiniment la même chose alors que vous êtes occupé.

*Le malade ne peut attendre* lorsqu'il sollicite votre aide.

*« Comme tu veux... » apathique* à une invitation chaleureuse.

*Les éléments physiques composent un masque. Les éléments cognitifs placent ensuite un voile par-dessus ce masque, de sorte qu'il est encore plus difficile de voir au-delà de celui-ci le malade dans sa personnalité réelle.*

*A mesure de l'évolution, les malades peuvent éprouver des difficultés à maintenir les contractions de leurs muscles.*

### Éléments cognitifs :

- Υ *Absence de réaction rapide*
- Υ *Réponse tardive*
- Υ *Instance répétitive*
- Υ *Le malade ne peut attendre*

## Le « masque Huntington » et ses interprétations erronées

Dans certains cas, le masque donne lieu à une interprétation erronée quant à ce qu'un malade pense ou ressent. **Parmi celles-ci :**

- « Il n'est pas intéressé. »
- « Il s'ennuie. »
- « Il est paresseux. »
- « Il ne m'aime pas. »
- « Il est impatient. »
- « Il ne comprend pas ce que je dis. »
- « Il ne fait pas attention à moi. »
- « Il ne se préoccupe que de lui-même. »
- « Il ne se souvient pas de moi. »

*En plus du masque Huntington, certaines interprétations très répandues peuvent également résulter des facteurs suivants :*

- Il a des difficultés à garder son équilibre et sa démarche saccadée donne souvent l'impression que le malade est en état d'ébriété.
- Il n'articule pas très bien.
- Il ne répond pas rapidement aux questions un peu plus complexes.

La déficience de l'équilibre, la lenteur de la récupération, la réponse tardive aux questions, le discours dysarthrique, l'irritabilité et les réactions impulsives du malade contribuent à l'impression erronée d'un état d'ivresse. Il est toutefois intéressant de remarquer que cette conclusion peut être formulée en dehors de la présence de mouvements involontaires. La MH ne se résume pas à la chorée, loin s'en faut !

Les grimaces provoquées par le masque peuvent parfois éveiller **l'impression fautive d'une douleur chez le malade.**

## Voir à travers le masque

Le masque présente les caractéristiques cognitives et physiques de la MH d'une manière relativement facile à expliquer aux personnes extérieures à la famille. Il constitue un outil pédagogique qui met en garde les observateurs que la MH peut les induire en erreur et qui prévient les interprétations erronées.

*Le regroupement de cet ensemble de caractéristiques sous le nom de «masque Huntington» crée une prise de conscience.* Les membres de la famille d'un malade décrivent la MH des milliers de fois à leurs amis et à leurs collègues. Nous avons nos descriptions résumées de la MH et de ses symptômes. Il ne reste qu'à inclure la notion de masque en quelques mots dans ces explications succinctes.

*Le masque Huntington peut donner lieu à des interprétations erronées sur ce que le malade pense, veut ou ressent.*

Vous pouvez par exemple dire : « ... et il a l'air de s'ennuyer ou de ne pas s'intéresser à ce qu'on lui dit » ou «... on a parfois l'impression de lire la colère sur son visage alors qu'il n'est pas en colère».

**Les associations peuvent évoquer le masque dans leurs bulletins d'informations et leurs fiches descriptives.** Vous pouvez apprendre ce concept au cercle plus large de votre famille, en particulier aux personnes les moins familiarisées à la MH. Il faudrait également l'enseigner au personnel d'aide à domicile si l'on veut qu'ils «comprennent vraiment la MH». Certaines personnes intervenant dans votre vie familiale peuvent être mal informées à propos de cette maladie. Le masque est un bon point de départ pour améliorer leurs connaissances.

Plusieurs associations à travers le monde se sont attaquées au problème des interprétations erronées du masque Huntington au moyen de cartes «J'ai la MH». Il s'agit de petites cartes qui énumèrent quelques symptômes de la MH. Sur une carte distribuée par l'Association Huntington écossaise, l'on peut par exemple lire : «Il arrive que je chancelle et que mon discours soit mal articulé». Ces cartes sont destinées à être présentées si un agent de police rencontre une personne atteinte de la MH et pense qu'elle est en état d'ébriété.

**Voir à travers le masque nécessite du temps et de l'entraînement.** Pour les personnes qui ne sont pas proches de malades, la révélation n'est pas instantanée. Si vous continuez d'interpréter erronément les interactions, n'hésitez pas à le dire. Expliquez par exemple : «Je suis désolé, je ne pensais pas que tu voulais faire cela !»

Dès notre enfance, nous apprenons à décoder les indications non verbales sur les sentiments d'une personne. Avec le masque, nous ne pouvons plus supposer qu'une expression spécifique du visage a la même signification que par le passé. Une mimique qui dénotait auparavant le désintérêt peut à présent signifier autre chose si nous regardons plus attentivement au-delà du masque.

*Nous ne pouvons pas changer grand-chose à la MH. Nous pouvons néanmoins agir en appréhendant mieux le masque et en l'enseignant aux autres. Il peut être espéré qu'un simple changement dans notre perception de ces caractéristiques fera tomber ce masque et nous permettra de voir à nouveau dans le malade la personne que nous avons connue et aimée si longtemps.*

*Voir au-delà du masque Huntington*





# PRATIQUES RASSURANTES



Les tactiques proposées dans ce chapitre ont pour objectif de rassurer les personnes atteintes de la MH dans toutes leurs activités et dans tous les aspects de la vie quotidienne.

Elles permettent de prévenir les problèmes engendrés par l'irritabilité, empêcher la surcharge cognitive qui peut conduire à l'apathie. Elles peuvent judicieusement être intégrées dans tous les aspects de la prise en charge.

Ces tactiques consistent à agir avec le malade plus lentement, à veiller à ne faire avec lui qu'une seule chose à la fois en ayant éliminé un maximum de sources de distractions. Etablir des routines et donner des points de repère au cours des événements de la journée procurera un sentiment de sécurité et réduira l'anxiété.

Celles-ci sont illustrées par divers exemples.

## Tactiques rassurantes ..... 47

À propos des tactiques .....	49
Aller plus lentement .....	50
Faire une chose à la fois.....	51
Dire et redire.....	52
Utiliser des points de repère .....	53
Action-par-action .....	55
Favoriser les routines.....	56
Battre en retraite et réessayer .....	60
Appliquer les tactiques durant les années intermédiaires .....	62
Appliquer les tactiques durant les années avancées : .....	64



*«La vie change constamment. Vous devez prendre le train quand il passe. Vous devez vous adapter au fur et à mesure. On ne peut pas faire les choses comme avant. C'est impossible. C'est comme essayer de compter les étoiles. »*

*Woody Guthrie*

## À propos des tactiques



Ce panneau « Route 66 » installé le long des autoroutes américaines est célèbre dans le monde entier. Mais saviez-vous que ce type de panneau s'appelle une balise rassurante ou un « panneau de réassurance » ? Ces indications jalonnent les routes à intervalles réguliers afin d'assurer aux conducteurs qu'ils sont sur la bonne route et dans la bonne direction, ou au contraire, de les prévenir qu'ils se dirigent dans le mauvais sens. D'une manière ou d'une autre, les conducteurs sont ainsi rassurés. De même, toutes les pratiques décrites ci-dessous ont pour objectif de rassurer les personnes atteintes de la MH dans toutes leurs activités.

Elles peuvent prévenir les problèmes engendrés par l'irritabilité, empêcher la surcharge cognitive qui peut conduire à l'apathie. Elles peuvent judicieusement être intégrées dans tous les aspects de la prise en charge.

Bien que certains comportements liés aux troubles cognitifs soient difficiles à gérer, ces tactiques peuvent aussi aider à concevoir une habitation ou un environnement qui les minimise. Un milieu adapté, ordonné et l'instauration d'une routine peuvent contenir ou empêcher certains comportements éprouvants.

Un ensemble d'aménagements de l'environnement ou la recherche de nouvelles interactions que ce soit à la maison ou en établissement de soins peuvent remplacer ou compléter la prise de médicaments.

La recherche de solutions pour faire face aux difficultés cognitives représente un combat de chaque instant qu'il sera nécessaire de mener à chaque stade de la maladie. Ces difficultés cognitives sont souvent prépondérantes dans la vie avec la MH. Comprendre ces changements et modifier notre manière d'être et de communiquer est un acte d'amour profond, qui allégera le fardeau de ce combat et facilitera la prise en charge.

*«L'amour est le seul remède auquel je crois. Tous les médicaments et tous les soins doivent être donnés avec amour. Les mots réconfortants, le toucher délicat de la main d'une infirmière sont à mes yeux plus puissants et plus durables dans leur effet thérapeutique que toute substance médicamenteuse connue à ce jour.»*

*Woody Guthrie<sup>1</sup>, 1950*

## Aller plus lentement

**Aller plus lentement. C'est facile !** D'autres dimensions interviennent toutefois dans cette stratégie. Nous sommes tous persuadés que nos conversations et nos interactions sont lentes, calmes et apaisantes. Il est cependant important de prendre en compte d'autres aspects pour améliorer notre façon de faire même si celle-ci semble naturellement calme. Voici quelques questions qu'il est bon de se poser dans le cadre d'une interaction avec un malade :

- **Êtes-vous seul ?** Dans la mesure où c'est possible, il est plus facile de maintenir la concentration sur un sujet si vous êtes seul avec le malade. Vous pouvez ainsi mieux contrôler le rythme de votre interaction en écartant toutes les sources de distraction potentielles.
- **Vous tenez-vous à une distance d'une longueur de bras plus un pas ?** Il est naturel de discuter et d'interagir à une distance d'environ une longueur de bras. En étant un pas plus loin, cela vous permet d'ignorer plus élégamment les mouvements involontaires. Ce conseil n'est bien entendu pas pertinent lorsque vous aidez le malade à manger ou à se laver.
- **Êtes-vous légèrement décalé de côté ?** Les malades se sentent plus à l'aise si vous êtes un peu sur le côté dans un angle de 45°, et pas juste en face d'eux.
- **Vous situez-vous à la hauteur du regard ?** Si vous êtes debout alors que le malade est assis, prenez le temps de vous asseoir ou de vous baisser à la hauteur de ses yeux. Le fait de vous asseoir l'informe que vous prenez le temps d'écouter. L'obligation de lever les yeux pour regarder quelqu'un fausse l'interaction et suggère une position de dépendance, qui n'est pas favorable à une attitude calme et apaisante. L'acte de s'installer à la hauteur des yeux semble exercer un effet relaxant sur les deux partenaires. Essayez !
- **Vos mains sont-elles ouvertes ?** Sauf si vous utilisez vos mains pour aider le malade, parlez en gardant les mains visiblement ouvertes. Montrer les paumes de la main est un signe d'honnêteté et suggère une approche collaborative non menaçante.
- **Votre ton est-il détendu et familier ?** Vous êtes calme mais pour avoir l'air plus calme, il est important de faire un effort conscient pour communiquer votre calme. Vous pouvez inspirer profondément et expirer lentement avant de commencer à parler afin d'attirer l'attention sur votre calme et pour ralentir le rythme de la conversation. Il ne faut pas longtemps pour en faire un automatisme.
- **Utilisez-vous le nom du malade ?** Cela peut être bizarre dans une famille, mais c'est primordial dans un établissement de soins. Les familles utilisent plutôt un surnom ou une autre expression de tendresse. Utiliser consciemment le nom du malade semble constituer un facteur qui contribue naturellement à un ralentissement de rythme. Comme le note Dale Carnegie, « le nom d'une personne est pour elle le mot le plus doux et le plus important dans quelque langue que ce soit. »

### **Bref, il faut agir non pas lentement mais plus lentement**

Faites également un effort supplémentaire pour que le repas prenne plus de temps. Les personnes atteintes de la MH se précipitent souvent pour manger, remplissant leur bouche à l'excès. Conseillez de prendre une bouchée à la fois. Laissez le temps au malade de déglutir « à vide » entre les bouchées peut être utile. La difficulté à avaler et le risque de suffocation exigent une vigilance constante et un rythme plus lent pendant les repas.

**Parlez plus lentement.** Le rythme d'une conversation s'élève à environ 120 mots à la minute. Ralentissez votre débit autant que vous le pouvez sans que votre élocution ne devienne saccadée. Au début, vous devrez contrôler consciemment votre rythme, mais avec l'habitude, cela deviendra naturel. Quand vous parlez, utilisez des phrases simples qui expriment une seule idée ou notion à la fois et marquez une pause après chaque phrase.

## Faire une seule chose à la fois

Il est difficile de rester concentré sur un sujet lorsqu'un autre sujet attire notre attention.

**Notre système nerveux central filtre inconsciemment les sources de distraction de notre environnement.** Il trie en permanence les innombrables stimuli qui nous entourent, en mettant de côté ceux qui ne sont pas pertinents pour nous à l'instant où ils apparaissent. Nous sommes ainsi baignés de sons à chaque seconde de chaque journée. La circulation, la télévision, la radio, les conversations, le bourdonnement des appareils ménagers et les bruits d'ouverture et de fermeture des portes sont fréquemment «éteints» par notre cerveau sain parce qu'ils sont sans intérêt pour ce que nous faisons à ce moment. Dans le domaine visuel également, nous ignorons toutes sortes d'informations sur les personnes et les voitures qui croisent notre chemin.

Lorsque nous pensons plus lentement, nous sommes encore plus vulnérables aux distractions qui nous détournent du sujet sur lequel nous voulons nous concentrer. Le cerveau des soignants trie constamment les facteurs environnementaux qui les entourent et nous sommes donc enclins à ne pas remarquer à quel point ils peuvent distraire une personne atteinte de la MH. C'est pourquoi **nous devons faire un effort conscient pour écouter et observer autour de nous les sources de distraction potentielles.** Une source de distraction courante est la télévision, qui reste fréquemment allumée pendant de longues périodes alors que les gens vaquent à leurs occupations quotidiennes. Il n'est pas rare que les personnes atteintes de la MH regardent la télévision ou restent assis devant la télévision pendant de longs moments. Lorsque nous entrons dans une pièce et que nous commençons à parler avec un malade, nous pouvons ignorer automatiquement la télévision. Mais peut-être lui n'en est-il pas capable. Son attention peut être partagée entre ce que vous dites et l'information reçue à la télévision. Nous avons la faculté de l'occulter inconsciemment, mais ce n'est pas nécessairement son cas. Son centre d'intérêt voyage peut-être entre la télévision et vous, de sorte que son attention n'est jamais réellement fixée ni d'un côté ni de l'autre. Il est possible qu'il ne vous prête aucune attention et que vous pensiez qu'il est absorbé par la télévision. Il est possible qu'il crie ou qu'il montre qu'il est mécontent que vous l'interrompiez parce qu'il lui est difficile de passer du sujet de la télévision à votre interaction. Il peut manifester une multitude de réactions, ou une absence totale de réaction, mais à chaque fois, son attitude peut s'expliquer par la **difficulté de fixer son attention.** Ce concept est plus difficile à comprendre pour nous parce que nous ne souffrons pas d'atteinte cognitive.

**La tactique est simple : faites seulement une chose à la fois.** Prenez un moment pour vous laisser envahir consciemment par tous les stimuli qui coexistent simultanément autour de vous : les stimuli visuels, auditifs, tactiles et olfactifs.

*Lorsque nous pensons plus lentement, nous sommes encore plus vulnérables aux distractions qui nous détournent du sujet sur lequel nous voulons rester concentrés.*

*Nous devons faire un effort conscient pour écouter et observer autour de nous les sources de distraction potentielles.*

*Le malade lui doit faire un effort pour les occulter afin de fixer son attention. Ce qui n'est pas toujours possible.*

*Une tactique simple : faire une seule chose à la fois !*

Demandez au malade la permission d'éteindre la télévision et éteignez-la s'il est d'accord. Asseyez-vous. Ralentissez. À ce moment seulement, commencez votre interaction. La démarche est aussi importante pour les malades irritables que pour les apathiques.

Les malades peinent également fréquemment avec les longues séquences de tâches qu'implique le seul fait de s'habiller. Il peut être difficile pour eux de planifier, d'ordonner et d'organiser leurs pensées. Non seulement cette difficulté les met dans l'embarras lorsqu'ils doivent s'habiller, mais elle les expose aussi aux distractions et à la confusion. Souvent, un malade enfile ses sous-vêtements et arrête ensuite de s'habiller. Il est important de prendre également en considération les sources de distraction dans cette activité. Le principe «une chose à la fois» est régulièrement négligée chez les personnes qui sont autonomes. Une télévision peut se trouver dans la chambre à coucher. Une autre personne peut prendre sa douche dans une pièce adjacente. Des enfants peuvent jouer à portée de voix. Une fois encore, nous éliminons inconsciemment ces facteurs de notre champ d'attention, mais ceux-ci peuvent fréquemment présenter une stimulation excessive pour le malade et l'empêcher de rester concentré sur l'acte de s'habiller.

Les soignants doivent comprendre que les déficits qui perturbent le contrôle des impulsions, et qui peuvent susciter de la colère ou un jugement inadéquat, sont également à l'œuvre lorsqu'un malade accorde spontanément son attention à une source de distraction. Souvenez-vous également que **les malades s'accrochent à un sujet et qu'il leur est difficile d'en changer. Après une distraction, il est encore plus ardu pour eux de reprendre le fil de la tâche qu'ils exécutaient.**

Eu égard à la culture du multitâche dans laquelle nous vivons et à la cacophonie omniprésente de sons dans nos maisons et nos communautés, ce principe simple consistant à faire une seule chose à la fois est tout aussi difficile que ralentir notre rythme. La prise en charge d'un malade de Huntington n'est pas une mince affaire !

## Dire et redire

Un principe est largement répandu dans l'organisation des informations aux fins d'exposés écrits et oraux :

*« Dites aux destinataires ce que vous allez leur dire, dites-le leur, puis dites-leur ce que vous leur avez dit. »*

L'application de ce principe à vos activités familiales au cours d'une journée aide la personne atteinte de troubles cognitifs à organiser le flux d'informations qu'elle reçoit

Intégrez un sommaire et un récapitulatif de vos journées dans la routine de votre famille. Bon nombre de personnes le font déjà.

*Pratiquement chaque jour de la semaine, lorsque nous sommes réunis autour de la table du déjeuner, ma femme me demande : « Qu'as-tu prévu aujourd'hui ? » Je lui décris ma journée de travail et ce que j'ai l'intention de faire après le travail, même si je n'ai rien de particulier à mon programme. Les jours du week-end sont moins structurés, mais nous commençons souvent le samedi matin en évoquant ce que nous souhaitons réaliser au cours du week-end autour d'une tasse de café.*

C'est une bonne habitude à prendre de passer en revue les activités routinières de la journée.

*Exemple : « Très bien, José, tu t'es habillé et rasé. Maintenant, nous allons prendre notre déjeuner, puis nous sortirons faire quelques courses, et ensuite nous rentrerons à la maison et nous dînerons. » Cela peut très facilement devenir la norme dans votre vie de famille. Vous pourriez même être surpris par la vitesse à laquelle vos enfants apprennent vite et facilement cette façon de faire.*

De nombreuses familles racontent naturellement leur journée pendant le souper. Déployer un effort conscient pour le faire à intervalles réguliers contribue à installer une routine pour le malade affecté par les caractéristiques cognitives de la MH. Cela permet également de donner un aperçu des activités du lendemain. **Rappelez-vous que les surprises doivent être évitées !** Le moment peut être opportun pour adresser un rappel au malade afin que les événements du lendemain ne le surprennent pas. Le processus est plus facile si vous planifiez vos routines journalières et hebdomadaires selon la description suivante.

## Utilisez des points de repère

*«Ils sont partis ! ... sur la première ligne droite de l'esplanade... ils approchent du virage... au poteau des 1500 mètres ils entament la seconde ligne droite de l'esplanade... ils négocient le virage... ils sont dans le dernier demi-kilomètre... ils parcourent l'étape finale... et sur la ligne d'arrivée Stewball l'emporte de deux longueurs.»*

*Tel pourrait être le récit de n'importe quelle course hippique. Les commentateurs décrivaient autrefois ces courses pour une audience radiophonique. Étant donné qu'elles ne durent que quelques minutes, il était important que les auditeurs connaissent la position des concurrents au fil du déroulement des courses. Les termes «ils sont partis», «virage», «seconde ligne droite» et «étape finale» se sont généralisés parmi les commentateurs. Les amateurs savaient ainsi, en écoutant le commentateur, où les chevaux se trouvaient sur la piste et quelle distance il leur restait à parcourir.*

L'aide pour la toilette, l'habillement, les besoins intimes et la prise des repas peut représenter un travail substantiel. Le malade n'a peut-être pas envie de s'y consacrer, ou s'il y est obligé, il a peut-être envie de s'en débarrasser le plus efficacement et le plus rapidement possible. Il ne peut attendre et il déteste les surprises. Supposons que deux questions le taraudent : «Combien de temps cela va-t-il encore prendre ?» et «Est-ce que ce sera enfin bientôt fini ?». **L'intégration de points de repères dans l'aide apportée anticipe ces questions et procure un sentiment de sécurité qui réduit l'anxiété et évite une attitude d'opposition.**

*Si le commentateur de la course aidait quelqu'un à s'habiller, cela pourrait ressembler à cela : «On y va. Enfilons nos sous-vêtements et nous serons au quart du parcours. Passe ton T-shirt pour amorcer la ligne droite. À présent, au tour du pantalon et nous aurons accompli la moitié du travail ! Bien, nous approchons maintenant l'étape finale en enfilant les chaussettes. Il ne reste qu'à glisser les pieds dans ces chaussures et nous franchissons la ligne d'arrivée ! C'est terminé !»*

*Le fait de rappeler au malade où il en est dans la longue séquence d'activités le rassure.*

*L'intégration de point de repère dans les soins, en particulier pour l'hygiène et les activités de la vie a pour objectif de rassurer le malade en lui montrant qu'il s'approche de la fin de l'activité.*

*Imaginons à présent que le commentateur aide un malade à manger. L'on pourrait entendre ceci : «Voilà, nous avons une purée de pommes de terre, un pain de viande et des carottes. Allons-y, c'est parti !» Puis un peu plus tard : «Tu as fini la viande et une partie des carottes... tu en es à peu près à la moitié.» Encore plus tard : «Il nous reste encore un verre de lait et ces pêches, mais nous avons commencé l'étape finale.» Et à la fin du repas : «Nous devons juste faire un peu de rangement et nous aurons passé la ligne d'arrivée.»*

À nouveau, nous ne souhaitons certainement pas à faire du repas une course, mais le fait de **rappeler au malade où il en est dans la longue séquence d'activités le rassure** et permet d'éviter qu'il s'arrête de manger lorsqu'il a apparemment perdu tout intérêt pour le repas.

Certaines activités de soins d'hygiène personnelle peuvent, aux dires des personnes, être considérées comme finies alors qu'en réalité, elles ne sont pas terminées. «Aller aux toilettes» en est un bon exemple, cela ne se résume pas à l'expulsion des selles, mais inclut aussi l'essuyage et le lavage des mains.

*Durant de nombreuses années, j'aidais les malades à se rendre aux toilettes, à baisser leur pantalon et à s'asseoir en toute sécurité sur le siège. Je sortais ensuite pour respecter leur vie privée, j'attendais derrière la porte et je leur disais : «Préviens-moi quand tu as fini.» Dès qu'ils avaient uriné ou déféqué, ils me rappelaient : «J'ai fini !» Aider à les essuyer (et tout ce qu'implique la manipulation du papier de toilette), remonter leur pantalon et leur laver les mains leur paraissaient des tâches supplémentaires que je leur imposais. Ils étaient pressés d'aller manger, de fumer une nouvelle cigarette ou de retourner devant leur télévision. Ils me prévenaient bel et bien quand ils avaient fini, mais nous donnions une signification différente au terme «fini» !*

*Après un certain temps, j'ai **adapté mes instructions**, leur disant plutôt : « Préviens-moi quand tu es à la moitié et nous terminerons l'autre moitié ensemble. » Les appels des malades sont alors devenus « Je suis prêt ! » au lieu de « J'ai fini ! » Cette tactique ne fonctionne pas à tous les coups. Dans mon cas, l'utilisation de points de repères m'a toutefois permis d'élargir le champ de l'activité à des étapes pour lesquelles j'obtenais auparavant peu de coopération. Dans ce postulat, la ligne d'arrivée se situe après le lavage des mains. Cette notion peut également être utile pour tout ce qui a trait au brossage des dents pour éviter un refus à la seule pensée de devoir réaliser cette activité.*

*L'intégration de points de repère dans les soins, en particulier pour l'hygiène et les activités de la vie quotidienne, a pour objectif de rassurer le malade en lui montrant qu'il s'approche de plus en plus de la fin de l'activité.* Lorsqu'il ne peut attendre et qu'il préfère ne pas faire quelque chose, il est bénéfique de prononcer, ou même de répéter, des paroles rassurantes.



## Action-par-action

*1962. Le Standard de Liège, équipe de football légendaire, joue un match décisif contre le Stade de Reims pour la demi-finale de la Coupe d'Europe des clubs champions. Il reste cinq secondes de jeu. Nos rivaux ont le ballon. Attroupés autour de nos postes de radio, nous craignons que les choses soient mal engagées pour notre équipe favorite. Soudain, nous entendons la voix du présentateur, Luc Varenne:*

*«Joseph Givard remet le ballon en jeu. Il lance en profondeur à Léon Semmeling qui passe à Roger Claessen. Roger tire et C'EST GOAL !!!! C'est terminé... c'est terminé ! Roger a envoyé le ballon au fond des filets du gardien rémois ! »*

*Luc Varenne était le commentateur supporter du Standard. L'expression « action-par-action » signifie que le commentateur décrit le jeu en détail en temps réel.*

Les caractéristiques cognitives de la MH – le ralentissement de la pensée et la difficulté à changer de sujet, à se rappeler, à organiser les informations et à attendre – se superposent les unes aux autres lorsque vous demandez à un malade de participer à une activité de la vie quotidienne. Même si aucun signe extérieur ne le laisse transparaître, la participation à une activité banale peut constituer une source de stress. Cumulées, les déficiences cognitives peuvent provoquer un sentiment avoisinant la confusion ou l'inconfort lorsque le malade essaie de vous aider à l'aider. Dans cet état, il est rassurant de savoir ce qui se passe au moment où cela se passe. Vous pouvez apporter votre aide en décrivant action-par-action les événements qui surviennent dans la vie du malade. C'est aussi simple que les exemples réels tirés du monde sportif ci-dessus. C'est particulièrement utile pour les malades apathiques ou qui peuvent être irritables.

Votre description ne doit assurément pas être aussi minutieuse que le commentaire radio d'un match de football. Le degré de détail fluctue selon les besoins. Au début, les soignants sont un peu gênés car cette façon de faire paraît un peu forcée. Avec le temps, cela devient toutefois naturel. Certains soignants utilisent instinctivement cette stratégie depuis toujours !

*Exemples :*

*«Il est 8 heures. Où est la télécommande ? Chaîne n°7, voilà.»*

*«Penche la tête en arrière pour que je mouille tes cheveux. Tu permets que j'attrape le shampoing ? Je vais te laver les cheveux. Bon, n'oublions pas de frotter derrière les oreilles. Voilà... garde les yeux fermés. Penche-toi encore vers l'arrière pour que je rince la mousse.»*

*«Tu as ta brosse à dents. Fais couler un peu d'eau. Je mets une dose de dentifrice dessus et c'est parti...»*

*Cumulées, les déficiences cognitives peuvent provoquer un sentiment avoisinant la confusion ou l'inconfort lorsque le malade essaie de vous aider à l'aider.*

*Vous pouvez apporter votre aide en décrivant action-par-action les événements qui surviennent dans la vie du malade.*

## Favoriser les routines

La routine fait partie de la vie quotidienne. La nuit succède invariablement au jour. Nous travaillons cinq jours, puis nous nous reposons deux jours et nous appelons le tout une «semaine». Nous créons une routine annuelle en fêtant Noël et la Nouvelle Année et en prenant d'autres congés. Notre routine quotidienne s'articule autour de trois repas par jour.

Nous avons chacun notre propre routine. Nous pouvons aller à l'église le dimanche, jouer aux cartes le mardi soir et faire nos courses le samedi. D'autres peuvent acheter leur pain et leur lait sur le trajet de retour de leur travail.

Nous ne faisons pas nécessairement ces activités chaque jour ou chaque semaine, mais en tout cas, suffisamment souvent pour pouvoir nous figurer *une semaine typique*.

*Savoir ce qui nous attend nous procure un sentiment de sécurité.*

*Même si nous n'y pensons pas consciemment, nous ressentons un certain confort à voir toujours les mêmes événements, les mêmes personnes et les mêmes activités dans le même contexte.*

*Nous pouvons nous inquiéter quand quelque chose que nous prévoyions ne se produit pas. Si une mère attend un appel de sa fille tous les mardis soirs, elle peut s'inquiéter si le téléphone ne sonne pas. Un patron peut s'inquiéter pour un employé d'ordinaire ponctuel qui a dix minutes de retard, mais garder l'esprit tranquille si un employé qui n'arrive jamais à l'heure a trente minutes de retard. Lorsqu'un événement attendu ne se produit pas, nous le remarquons.*

*Lorsque vous attendez quelque chose, consciemment ou même inconsciemment, et que cela ne se réalise pas, il n'est pas anormal que vous soyez ennuyé, en colère ou même agressif.* N'avez-vous jamais donné par exemple un coup de pied à un distributeur automatique de boissons ?

**La plupart d'entre nous détestent les surprises et les perturbations dans nos journées.** Compte tenu de leur difficulté à organiser leurs actes, à se mettre en activité, à contrôler leurs impulsions et à apprendre de nouvelles successions d'opérations, les personnes atteintes de la MH peuvent les détester plus encore. La colère à l'égard d'un événement inattendu peut fréquemment s'interpréter dans ces termes : «J'exige de savoir ce qui va se passer après !». Savoir ce qui va se passer après, consciemment ou inconsciemment, est à la fois confortable et réconfortant. *Rien de ce qu'un soignant peut faire n'est plus réconfortant qu'accroître la prévisibilité de la journée et de l'environnement direct d'un malade. La constance a un formidable pouvoir et les routines sont extrêmement rassurantes.* Ces quelques témoignages renforcent cette idée :

*Les personnes atteintes de la MH se sentent plus à l'aise si elles savent ce qui va se passer dans un futur immédiat, ou à tout le moins, si elles ne sont pas surprises.*

« Pouvoir se concentrer et réaliser une tâche simple devient difficile, et finalement, impossible. À un certain stade entre l'état normal et l'invalidité totale, nous traversons une période de confusion. Durant cette phase, nous avons besoin d'habitudes et de routines pour fonctionner. Lorsque quelque chose nous empêche d'accomplir une tâche qui peut paraître simple, une frustration et une agitation grandissent en nous. Surtout parce qu'il nous a fallu une préparation mentale extrême ne serait-ce que pour entamer cette tâche. »

Matthieu, malade de Huntington, 2000

« Il est déjà assez difficile de gérer la confusion dans sa propre tête. Un comportement précis de la part des autres n'est pas trop demander. Jusqu'aux détails les plus infimes, l'ordre est important... même s'il faut le réclamer à corps et à cri. Etre confus, c'est insupportable. C'est mon avis. »

Sarah, malade de Huntington, 2002

« Je pouvais distinguer les grands axes de ses habitudes journalières et hebdomadaires. Sans réaliser ce que je faisais, je modifiais constamment sa routine. Puis je me démenais comme une folle pour essayer de donner un sens à tout cela. Ne plus perturber sa routine a balayé des tonnes de stress. Je devais être aveugle pour ne pas m'en rendre compte... »

Diane, soignante, 2004

« Je me rappelle sa routine après le travail. Quand nous rentrions à la maison, il prenait une douche, il préparait les vêtements du lendemain... puis il s'habillait et il rejoignait le reste de la famille. S'il ne préparait pas les vêtements, parce que la lessive n'était pas faite ou qu'il manquait de temps, il était pris de panique le lendemain. C'était comme si les quelques minutes supplémentaires qu'il fallait pour trouver ses vêtements étaient trop pour lui. Tout devait aussi rester exactement à la même place. »

Marianne, soignante, 2001

**Rappelez-vous la sensation ressentie en essayant de penser comme une personne atteinte de la MH.** Tout est plus lent. Le traitement des informations est plus lent. L'organisation des informations est plus difficile. Les gestes que vous accomplissiez autrefois inconsciemment doivent désormais être conscients. Cela peut paraître, fatigant et déroutant. Vous vous emportez plus vite quand vous êtes fatigué, quand votre esprit est embrouillé ou que vous vous sentez pitoyable. Les gens qui vous entourent peuvent vous presser pour que vous fassiez les choses plus vite. Ils n'attendent pas. Ils répètent encore et encore la même question en ne vous laissant pas le temps de répondre.

**Les neuropsychologues parlent parfois à ce sujet de «rigidité mentale».**

Les personnes atteintes de la MH se sentent plus à l'aise si elles savent ce qui va se passer dans un futur immédiat, ou à tout le moins, si elles ne sont pas surprises. Elles trouvent un plus grand confort et un plus grand sentiment de sécurité dans les événements qui se déroulent de la même manière, dans le même ordre et au même moment. Avec toutes les difficultés cognitives qu'elles doivent surmonter simultanément, le désir que tout reste inchangé est bien réel.

Dans notre rôle de soignants, notre mission consiste à encadrer les changements, et surtout, à organiser les choses pour que les surprises soient aussi peu nombreuses que possible. Nous devons augmenter la prévisibilité et faire connaître l'étape suivante dans tous nos actes. Eu égard aux difficultés cognitives des personnes dont nous nous occupons, cette mission n'est pas insurmontable.

Les familles peuvent éprouver une appréhension lorsqu'un parent doit être placé dans un établissement de soins. Elles sont parfois surprises qu'un malade s'adapte plus facilement qu'elles ne l'imaginaient.

La vie quotidienne y est très structurée et très prévisible à de nombreux égards. Le déjeuner, le diner et le souper sont servis à la même heure chaque jour. Les chariots de médicaments circulent à la même heure chaque jour.

Les équipes d'infirmières sont remplacées à la même heure trois fois par jour. Un établissement de soins est par essence plus structuré qu'une habitation personnelle. Dans de nombreux cas, ce degré plus élevé de prévisibilité favorise une adaptation relativement facile à un nouveau milieu.

À son domicile, une routine ne peut être créée de toute pièce et appliquée. Elle doit être mise en place et entretenue. Beaucoup de gens disent : «Je ne pourrais jamais me tenir à un horaire ! Sûrement pas à la maison.» Ils ont raison. Excepté qu'une routine n'est pas un horaire. Une routine est une succession ordonnée d'événements qui minimise les surprises, stimule une dynamique et indique ce que réserve le futur immédiat. Elle n'est pas rigide et ne doit pas être contraignante.

Vous pouvez commencer à élaborer une routine chez vous en identifiant les activités que vous faites déjà sur une base prévisible, tous les jours ou toutes les semaines. Allez-vous chercher votre courrier au même moment chaque jour ? Regardez-vous le journal du soir à la télévision à une heure fixe ? Préparez-vous le café chaque matin vers la même heure ? *Une routine n'est pas un tableau détaillant ce que vous devez faire et quand vous devez le faire. Ce n'est rien d'autre qu'un canevas illustrant ce que vous pouvez prévoir que vous ferez et quand vous le ferez.*

**Mise en situation pratique :**

Complétez la grille ci-dessous en écrivant quelques éléments relativement prévisibles dans la vie de votre famille au cours d'une semaine. En passant votre semaine en revue, n'oubliez pas :

- l'heure où vous partez au travail et où vous revenez,
- l'heure où vos enfants partent à l'école et reviennent,
- ce que vous faites pour vos parents,
- les activités auxquelles vos enfants participent,
- la prise de médicaments,
- les soirs où vous cuisinez ou vous allez chercher un repas à emporter,
- les émissions que vous regardez à la télévision,
- les bains et/ou les douches,
- et ....tout autre événement qui peut se reproduire une fois par mois, par saison ou par an

Utilisez cette grille pour planifier ces activités. Faites-le du mieux que vous pouvez.

	Lundi	Mardi	Mercredi	Jeudi	Vendredi	Samedi	Dimanche
Matin							
Midi							
Soir							

Dans le déroulement d'une journée, les successions sont parfois liées à une heure spécifique. Arriver à l'heure au travail exige que vous régliez votre réveil à une heure précise, que vous estimiez le temps nécessaire pour vous laver et prendre votre petit-déjeuner et que vous fixiez une heure de départ précise. Si vous avez des enfants, les journées de votre famille peuvent être rythmées par de nombreuses autres successions journalières et hebdomadaires associées à des heures spécifiques.

Dans un établissement de soins, les activités sont également liées à des heures spécifiques, comme dans l'exemple de programme ci-dessus. Par exemple, trois résidents peuvent occuper les chambres 101, 102 et 103. Un soignant peut être affecté à ces trois chambres contiguës.

Si le soignant s'occupe de ces résidents dans le même ordre chaque matin, l'activité liée aux soins administrés aux résidents des chambres 101 et 102 rassure le résident de la chambre 103, qui peut déduire inconsciemment que son tour arrivera bientôt. Le bruit des soignants qui s'approchent et qui passent devant leur chambre pour s'occuper du résident de la chambre 102 fait comprendre au résident de la chambre 103 qu'ils s'occuperont de lui ensuite.

Un modèle de base pour l'administration des soins minimise le nombre de soignants différents qui s'occupent d'un résident au fil du temps.

À l'inverse, **la rotation quotidienne des affectations de soins entre les soignants traduit souvent une prise en considération déficiente des caractéristiques cognitives de la MH ou une décision consciente des responsables d'accorder la priorité à d'autres facteurs que les besoins cognitifs des résidents atteints de la MH.**

**La permanence des soignants est importante dans le choix d'un établissement de soins** pour un membre de votre famille. En compagnie de combien de personnes différentes aimeriez-vous prendre votre bain chaque semaine ? Combien de soignants différents s'occupent d'un résident au cours d'une semaine ? Ce nombre pourrait vous étonner. Le minimum absolu s'élève à six puisque le personnel travaille à raison de trois équipes par jour et cinq jours par semaine. En pratique, les absences pour maladie, les emplois à temps partiel, les congés, les départs, les nouveaux engagements et d'autres facteurs font sensiblement augmenter ce chiffre.

Les familles qui visitent les établissements de soins se renseignent souvent sur les taux de personnel, mais je n'ai jamais rencontré une famille qui souhaitait connaître la fréquence de rotation du personnel par rapport à l'administration de soins. **Une affectation régulière des soignants est l'engagement opérationnel le plus important qu'un établissement de soins peut prendre pour gérer les caractéristiques cognitives de la MH.**

Cela procède également d'une question de dignité et de respect pour tous les résidents de l'institution, qu'ils soient atteints de la MH ou non.

Lorsque vous étiquetez les plages horaires, utilisez le **«principe du menu»** pour nommer les catégories d'activités, sans citer les activités spécifiques. Dans un menu, les plats sont présentés dans une succession : entrée, plat de résistance et dessert. Un repas se compose de ces «plats» ou catégories. Une préparation spécifique est servie dans chaque catégorie, mais les intitulés restent les mêmes et dans le même ordre. La structure du menu autorise la flexibilité dans ce que vous commandez à chaque plat. Chaque repas est ainsi différent.

L'ordre des événements revêt une plus grande importance que l'attribution d'une heure particulière aux événements.

*Il est par exemple préférable d'indiquer pour le mardi soir « Magasin » plutôt que « Delhaize ». Vous bénéficiez ainsi d'une marge de manœuvre en anticipant la possibilité d'une objection comme « Je n'ai pas envie d'aller au Delhaize! » Le choix d'une dénomination plus large, comme « Magasin », vous permet de proposer une alternative : « C'est le jour des courses. Où voudrais-tu aller, au Delhaize ou au Carrefour ? »*

L'établissement d'une routine hebdomadaire, aussi maigre soit-elle, fournit par ailleurs un outil utile pour dresser le sommaire et le récapitulatif de votre journée avec le malade. Il vous rappelle aussi de lui annoncer ce qui l'attend dans les jours suivants. Vous pouvez donc espérer qu'il vous aide à éviter les surprises.

**Avertissez le malade suffisamment tôt d'un changement dans la routine.** Combien de temps à l'avance ? Personne d'autre que vous ne peut le dire. Faites confiance à votre intuition. Vous le connaissez mieux que quiconque !

Les résidents d'un établissement de soins atteints de déficiences cognitives multiples, comme ceux atteints de la MH, peuvent toutefois nécessiter une plus grande prévisibilité encore dans le déroulement de leur journée, dans les activités auxquelles ils prennent part et dans leurs interactions avec d'autres personnes. Les aspects de cette prévisibilité rassurante résident dans le choix des soignants individuels, dans l'organisation des soins entre les équipes, dans l'introduction délicate des événements inattendus, de la flexibilité au sein du personnel pour réagir immédiatement et adopter instantanément de nouvelles priorités, et de la prise en compte des caractéristiques propres à l'âge dans les relations avec les résidents plus jeunes. La préférence des résidents pour la constance nécessite qu'une attention soit dûment accordée à tous ces aspects

Comment les crises de colère peuvent-elles être prévenues et évitées ? Dans de nombreux cas et pour de nombreuses personnes, **l'instauration d'une routine** familiale y parvient. Vous pouvez faire face aux difficultés cognitives en **comprenant les sensations ressenties** par une personne atteinte de la MH et en vous efforçant **d'accroître la prévisibilité** à chaque instant à l'aide de séquences et de similitudes qui créent une routine.

## Battre en retraite et réessayer

Il n'est pas rare qu'une personne atteinte de la MH dise « Non ! » à quelque chose même si c'est clairement dans son intérêt. Dans un établissement de soins, cela peut concerner les repas et la prise des médicaments. Un résident a, sans conteste, le droit et la liberté de décider de ne pas faire quelque chose. Il incombe aux membres du personnel de respecter ce droit et cette préférence. En considérant ces expressions comme un « refus » et en s'y soumettant immédiatement, ils ne prennent toutefois pas en considération quelques-unes des altérations de la pensée les plus courantes que provoque la MH.

Il est plus facile pour les personnes atteintes de la MH de se concentrer sur une seule chose à la fois. Il leur est difficile de passer d'un sujet à un autre. Elles pensent lentement, mais agissent impulsivement. Quand tous ces aspects se manifestent en même temps, il est parfois plus simple de dire « Non ». À d'autres moments et dans d'autres circonstances, il est tout aussi simple de dire de façon impulsive « D'accord ».

Au lieu de prendre acte du « refus » d'un résident et de poursuivre leur travail, les professionnels s'efforcent de transformer ce refus et cherchent à tout prix la coopération du résident.

On peut toujours essayer de raisonner le résident et de le convaincre que sa coopération servira son meilleur intérêt.

Adopter la stratégie de se retirer puis de réessayer peut contribuer à apaiser la situation. Vous pouvez respecter la préférence du résident en l'admettant simplement et en vous éloignant poliment, ou en d'autres termes, en « battant en retraite ». Plusieurs minutes plus tard, ou à un moment plus opportun, vous pouvez recommencer l'approche.

---

---

**Un bref rappel des astuces élémentaires s'impose à ce stade. Si elles n'ont pas fonctionné à la première approche, accordez-y une plus grande attention encore à la seconde :**

- Υ *Éliminez toutes les sources de distractions possibles*, y compris en éteignant la télévision, en parlant en privé à l'écart des autres résidents et membres du personnel et en éloignant le malade de toute autre activité qui pourrait attirer son attention.
- Υ Après *l'avoir appelé par son nom à la hauteur de ses yeux, parlez-lui sur ton calme* détendu et familier et entamez une conversation banale, par exemple, en demandant «Comment vas-tu ?»
- Υ *Enoncez brièvement votre demande*, par exemple : «Il est 7 heures, José, je t'apporte tes pilules».
- Υ S'il décide à nouveau de ne pas coopérer, *respectez son choix*.

---

---

Vous pouvez décider de battre en retraite et de recommencer à nouveau l'approche plus tard. La fois suivante, vous pouvez proposer une alternative, par exemple : «Est-ce que tu veux prendre ta douche ce soir ou demain ?» Vous donnez ainsi au malade un choix et un certain contrôle de ses actes.

Les deux options sont acceptables pour vous et vous pouvez espérer que son attention sera détournée d'une nouvelle réponse «Oui» ou «Non» impulsive pour se porter sur le choix du moment.

Dans le même esprit, au lieu de lui demander s'il veut manger, vous pouvez demander : «Est-ce que tu veux manger à cette table ou là-bas ?» Ou encore : «Il y a de la viande ou du poulet aujourd'hui. Veux-tu de la viande ou du poulet ?» Ce n'est pas «Est-ce que tu veux manger ?», mais plutôt «Que veux-tu manger ?» ou encore «Où veux-tu manger ?»

Une relation de longue durée avec un résident construit un climat de confiance, qui vous confère un pouvoir d'influence considérable. Ne le sous-estimez pas. Au bout du compte, nous sommes tenus de respecter les préférences des malades. Mais mettez à profit votre influence et votre bon sens.

*Adopter la stratégie de battre en retraite puis de réessayer peut contribuer à apaiser la situation.*

## Appliquer les tactiques durant les années intermédiaires : Aider le malade à prendre sa douche

Voici un exemple de l'intégration de plusieurs stratégies (à l'occasion d'une douche) dans les soins à une personne dans les années intermédiaires de l'évolution de la MH. **Le narrateur est supposé être une personne atteinte de la MH**, avec toutes les caractéristiques cognitives que cela implique.

*« Ces idées pourraient nous faciliter la vie à tous les deux quand vous m'aidez à prendre une douche. Il n'y a pas de méthode particulière que vous devez apprendre simplement parce que j'ai la MH. Il y a toutefois quelques techniques que vous pouvez utiliser pour surmonter certaines de mes difficultés. Bon nombre d'autres personnes atteintes de la MH ont constaté que ces techniques rendaient la douche plus facile et plus confortable pour elles aussi.*

*Depuis que j'ai besoin de quelqu'un pour m'aider à me doucher, c'est devenu moins agréable qu'avant. J'aimerais pouvoir continuer à le faire seul. J'ai appris qu'il existe certaines approches que nous, les malades, nous utilisons et que les personnes qui nous aident utilisent également pour que cela se déroule sans heurt. Mais surtout, j'ai appris à éviter les façons de faire qui peuvent être plus énervantes et gênantes qu'utiles. »*

### Les leçons que j'ai apprises

Avec les autres personnes qui ont la MH, nous sommes d'accord sur les points suivants :

- Y Nous détestons les surprises. Nous aimons savoir quand l'eau va couler, quand vous allez nous laver le visage et rincer nos cheveux.
- Y Nous détestons attendre une serviette, un savon, ou pire, une aide !
- Y Nous avons connu des expériences désagréables dans la baignoire ou dans la douche. Nous avons peut-être glissé ou nous sommes tombés. Nous avons peut-être été confrontés à des personnes qui voulaient nous aider, mais qui ne nous ont été d'aucune aide.
- Y Nous voulons savoir à quoi nous attendre. Il est probable que des soignants différents opèrent de manières très différentes. Parfois, cela se passe comme sur des roulettes, et d'autres fois... moins !
- Y Quand l'eau coule, les paroles rassurantes sont plus utiles que des réprimandes ou des instructions qui changent sans cesse.
- Y Nous voulons que cela soit le plus efficace possible.
- Y C'est plus facile si on le fait à chaque fois de la même manière : au même endroit, à la même heure et dans le même ordre.
- Y Nous voulons **vraiment** savoir combien de temps cela durera encore.

### Quelques trucs pour vous

Voici quelques trucs qui vous aideront à m'aider :

- Y S'il vous plaît, rappelez-moi quand il est bientôt l'heure et quand il est l'heure de prendre ma douche.
- Y S'il vous plaît, comprenez mes deux sujets de préoccupation principaux : avoir l'assurance que vous m'avez aidé à m'installer dans une position sûre et que vous avez tout ce qu'il faut sous la main pour ne pas devoir me laisser seul.
- Y S'il vous plaît, faites-moi lever la tête quand vous vous apprêtez à laver mes cheveux, mon visage, mon front et mon derrière.
- Y S'il vous plaît, aidez-moi dans le même ordre que mes autres soignants, de haut en bas.
- Y S'il vous plaît, décrivez-moi « action-par-action » ce que vous êtes en train de faire et ce que vous allez faire ensuite.
- Y Signalez-moi quand on est arrivé à la moitié, quand on a bientôt fini et quand c'est terminé !



Υ S'il vous plaît, utilisez un petit nombre d'instructions, et les mêmes à chaque fois. On se laisse facilement envahir par la confusion avec tout ce qu'il se passe.

### L'installation dans la bonne position

Prenons tout le temps qu'il nous faut pour nous placer dans la bonne position, debout ou assis sur une chaise de douche. Vérifiez que les barres d'appui sont à portée de main et que nous sommes tous les deux installés confortablement. Maintenant vous pouvez faire couler l'eau !

### Confortablement et rapidement

J'ai parfois besoin de quelques instants pour répondre aux questions et aux instructions, et d'un peu plus longtemps encore pour rassembler mes pensées. Cela peut créer une confusion dans l'espace exigu d'une cabine de douche avec l'eau qui coule et qui éclabousse partout. Nous pouvons faire cela confortablement et rapidement. C'est plus facile pour nous deux si vous me dites ce qui se passe, ce qui va se passer ensuite et combien de temps cela va encore durer. Faites-moi lever la tête et utilisez le même ordre pour m'aider à me laver. Si je ne réagis pas vite, ayez l'amabilité d'attendre un peu plus longtemps.

### La même aide dans le même ordre

S'il vous plaît, aidez-moi dans le même ordre à chaque fois, comme ceci :

1. « Shampooignons tes cheveux. »
2. « Penche la tête en arrière, je vais te rincer les cheveux. »
3. « Maintenant, lavons ton visage. »
4. « Allons dans tes oreilles. »
5. « Allons sous tes bras. »
6. « Lavons ton entre-cuisse. »
7. « Lavons ton derrière. »
8. « Et lavons tes jambes. »
9. Si je suis assis : « Lève les pieds pour que je les lave. »

### Les mêmes paroles rassurantes

Prononcez les mêmes pour me rassurer à chaque fois. Par exemple :

- « Je reviens dans cinq minutes. Il est bientôt l'heure de prendre ta douche ! »
- « Bon, nous avons des serviettes, du savon et du shampoing. »
- « Parfait. Nous sommes en sécurité. Allons-y. »
- « Je vais te laver les cheveux. »
- « Maintenant, lavons ton visage (ou ton entre-cuisse, ton derrière, tes jambes, etc.) »
- « Bien, nous en sommes à la moitié. »
- « Terminé ! Il ne reste plus qu'à nous essuyer. »

*Je ne veux pas compliquer quelque chose qui est simple. Je veux que vous compreniez que j'ai besoin de savoir ce qui va se passer au moment suivant. J'ai horreur des surprises. C'est plus facile pour nous deux si nous faisons les choses sensiblement dans le même ordre. J'ai vraiment besoin d'être rassuré et je souffre facilement de confusion. Après l'avoir fait quelques fois ensemble, cela deviendra une deuxième nature. Un jeu d'enfant ! Je vais essayer de vous aider à m'aider. Nous fonctionnerons comme une machine bien huilée ! »*

## Appliquer les tactiques durant les années avancées : Maintenir l'implication du malade

La MH évolue inexorablement. Pendant un grand nombre d'années, les personnes qui en sont atteintes peuvent jouir d'une bonne santé. Pendant un grand nombre d'années, elles travaillent et participent pleinement à la vie familiale. Mais à mesure que les années passent, elles éprouvent peu à peu une difficulté croissante à communiquer.

« La maladie évolue fréquemment sur de longues années et elle ne laisse aucun répit ».

*Dr Georges Huntington, 1872*

Le constat vaut tant pour les personnes atteintes de la MH que pour celles qui les aiment. Au fil du temps, vous ressentez que vous n'entretenez plus réellement de liens avec le malade comme par le passé. Vous pouvez *avoir l'impression de ne pas parvenir à l'atteindre*, le sentiment qu'il ne saisit pas ce que vous dites. Vous êtes pris aux tripes lorsque vous vous apercevez que vous êtes en train de le perdre, qu'il s'échappe comme emporté dans un trou noir. Le désespoir, la perte et la panique se mêlent. Vous vous demandez ce que vous pouvez faire pour qu'il prenne part aux moments importants, pour qu'il continue à être actif et pour qu'il participe vraiment à la vie de votre famille. Ce sentiment peut être si bouleversant que vous vous rappelez sans doute la première fois où vous l'avez ressenti.

Les personnes atteintes de la MH ressentent un sentiment similaire. Elles ne l'assimilent peut-être pas à la perte de quelqu'un qu'elles aiment, mais elles éprouvent probablement plutôt une *immense frustration*, aux confins du désespoir, à mesure qu'elles se heurtent à une difficulté grandissante pour vous adresser un message. Nous en sommes réduits à imaginer que la situation leur déchire tout autant le cœur. Ce moment est extrêmement important pour apprivoiser les caractéristiques cognitives.

« Au cours de ses longues années d'hospitalisation, l'une des questions que je lui posais souvent était : "As-tu envie de vivre ?" Woody répondait à chaque fois par l'affirmative. J'ai supposé qu'il souhaitait voir ce qu'il allait se passer dans l'avenir. Quand je lui demandais : "Qu'est-ce que tu fais de tes journées, tu penses au passé ?", il répondait par un hochement de la tête. "Est-ce que tu es inquiet pour le futur ?" Il souriait et disait que non. Tous les souvenirs bien présents dans sa mémoire l'aidaient à tenir. »<sup>5</sup>

*Marjorie Guthrie*

<sup>5</sup>Extrait de « *Finding Our Way: The Story of Woody and Marjorie Guthrie's Fight Against Huntington's Disease* », publié par la Huntington's Disease Society of America.

*Les personnes atteintes de la MH éprouvent une immense frustration, lorsqu'elle rencontre une difficulté grandissante pour vous adresser un message.*

*Du point de vue de la personne malade chaque tentative pour interagir avec vous représente une petite bataille de gagnée dans son combat contre la MH.*

*Organiser ses pensées, formuler ce qu'il veut dire et le dire – tout cela est un combat. Ses moindres gestes sont un combat contre la MH.*

Lorsque vous connaissez bien une personne arrivée à un stade avancé de la MH, vous décelez une multitude de signes indiquant qu'elle comprend ce que vous dites et ce qui se passe autour d'elle. Vous pouvez malgré tout avoir l'impression d'une «séparation», d'un «clivage», d'un «gouffre» entre vous. Le partage d'un moment d'affection peut être intimidant. *Le masque Huntington, les délais de traitement, la zone et les déficiences physiques qui entravent la fluidité d'expression dressent des barrières considérables à la communication intime spontanée du passé.* Les yeux dans lesquels vous plongez votre regard, le visage que vous observez, la personne assise à vos côtés peut dégager une impression de désintérêt ou de distance. Le malade peut même paraître insensible à votre égard. Lorsque vous êtes confronté à ce désarroi, rappelez-vous quelques notions expliquées précédemment. Elles prennent à présent toute leur pertinence.

**Rappelez-vous le «masque».** Dans les années avancées de la maladie, une faiblesse peut affecter les muscles du contour de ses yeux, qui vous informaient qu'il vous consacrait son attention, ont disparu. Il peut être avachi ou être dans une position inconfortable. Il lui faut plus longtemps pour vous répondre parce qu'il traite les informations plus lentement et doit prendre le temps de planifier sa réponse. Tous ces aspects entrent en jeu quand vous faites quelque chose d'aussi simple, de doux et d'intime qu'une caresse dans les cheveux alors que vous êtes allongé dans le lit à ses côtés. Vous êtes peut-être seuls, ensemble sur un canapé à vous tenir la main et à vous remémorer le bon vieux temps. Vous essayez peut-être de l'étreindre dans son fauteuil roulant et de l'embrasser délicatement. Pendant tout ce temps, tous les aspects cognitifs interfèrent dans votre relation.

**Rappelez-vous une nouvelle fois les délais de traitement de l'information.** Une absence de réponse rapide ne signifie pas que le malade n'a pas de réponse à formuler. Elle ne signifie pas «Je ne comprends pas», «Je m'en fiche» ou «Je n'écoute pas», et certainement pas «Je ne t'aime pas». Toute conversation ou interaction dépendra de vous et ne sera pas nécessairement fluide. Rappelez-vous l'ironie du titre « Vite !...Attendez ! ». *Son esprit est là, mais il lui est beaucoup plus difficile de s'exprimer qu'autrefois.*

**Remémorez-vous encore le concept de la « zone ».** *Ce qui compte surtout pour la personne que vous aimez c'est l'instant présent, là, maintenant.* Il se soucie uniquement de ce qui se passera dans les toutes prochaines minutes. Dans son esprit, il préfère avoir peu de distractions pour pouvoir se concentrer sur vous, et sur vos gestes lents, discrets, chaleureux et familiers. Dans les années les plus avancées de la MH, vivre le présent procure des moments intimes où vous ne faites plus qu'un.

**Le défi consiste à voir la MH pour ce qu'elle est.** Les moments d'affection précieux subsistent si nous acceptons la MH telle qu'elle est, avec les limites qu'elle impose, en acceptant et en comprenant les déficiences cognitifs. Les apprivoiser servira de marque d'affection. Les tactiques utilisées pour susciter la participation du malade aux échanges de règles de conduite

Un ami m'a raconté cette histoire il y a de nombreuses années. Son épouse avait atteint un stade avancé dans l'évolution de la MH, elle résidait dans un établissement de soin:

*« Tu sais, ma femme a toujours aimé se blottir contre moi. Il y a quelque temps, un soir où je lui rendais visite, je l'ai regardée couchée dans son lit d'hôpital. Je lui avais donné à boire, je lui avais massé la nuque, le visage, les bras, les mains et le dos et elle donnait*

*A un moment de l'évolution de la MH, la personne malade se soucie uniquement de ce qui se passera dans les prochaines minutes.*

*Apprivoiser les troubles cognitifs servira de marque d'affection et momentanément les tactiques pour susciter la participation du malade aux échanges de règles de conduite.*

*vraiment une impression de confort. Soudain, le sentiment de vouloir être tout près d'elle m'a envahi, alors je me suis allongé à côté d'elle, avec une seule fesse sur le lit et le pied de l'autre jambe sur le sol pour me retenir de tomber (les lits d'hôpitaux ne sont pas très larges). Elle a posé sa tête sur mon épaule et nous sommes restés un long moment dans cette position. J'ai commencé à parler de quelques souvenirs de l'époque où nos enfants ont grandi et de choses comme ça. Cela fait maintenant partie intégrante de mes visites. Elle et moi, nous aimons tellement ça ! Cela produit un effet très relaxant mentalement et je peux dire aux soupirs qu'elle laisse échapper que l'effet est le même pour elle. »*

Un autre ami proche raconte cette histoire. Son épouse se trouvait également à un stade avancé de la MH :

*« Aujourd'hui, ma femme et moi avons célébré notre 26<sup>e</sup> anniversaire de mariage. J'ai pris congé à mon travail et je suis allé la chercher à l'institution pour l'emmener manger. Nous sommes passés devant une pizzeria et elle a dit « Pizza ! » Alors nous avons commandé une pizza, suivie, ou plutôt devrais-je dire, recouverte d'une crème glacée ! Pendant que nous mangions, elle ne cessait de répéter : « J'adore la pizza. » D'habitude, elle ne dit qu'un seul mot, parfois deux. Enchaîner trois mots est un véritable exploit à ce stade. Alors que je m'évertuais à l'empêcher de se brûler avec la pizza toute chaude, puis à veiller qu'elle ne s'étrangle pas avec le mélange collant, elle a marqué une pause et elle a dit clairement : « Je t'aime ».*

*On peut toujours rêver d'un dîner d'anniversaire de mariage dans un restaurant somptueux, avec une vaisselle en porcelaine et un serveur aux petits soins. Mais rien ne sera jamais comparable au siège arrière de notre Citroën aujourd'hui. Barbouillé de pizza et de crème glacée, entendre « je t'aime » de la bouche de l'unique personne qui a jamais réellement compté pour moi, en dehors de mes merveilleux enfants, fait que la vie n'est pas simplement supportable ou qu'elle mérite d'être vécue, mais pour moi, cela rend la vie merveilleuse ! »*

***L'amour triomphe de tous les obstacles.*** *J'ai relaté ces anecdotes parce que mes deux amis ont apprivoisé les caractéristiques cognitives de la MH pour se rapprocher de la femme qu'ils aimaient. L'ardeur et l'intimité ont survécu. Sur le bord d'un lit d'hôpital ou sur le siège arrière d'une Citroën, ils ont passé la porte de « la zone » avec elles. Ils ont toujours gardé une priorité simple lorsqu'ils mangeaient une crème glacée, qu'ils massaient une nuque, qu'ils découpaient des parts de pizza ou qu'ils parlaient de leurs enfants. Tous deux se sont montrés calmes, délicats, lents dans leurs rapports aimants. Je suis certain qu'ils ont embrassé leur épouse.*

*Mais ils ont aussi profité du moment en respectant un conseil qui fait ses preuves depuis des années, le principe « KISS<sup>6</sup> », qui signifie « en toute simplicité ». Et ils ont découvert le miracle dans les choses du quotidien.*

---

<sup>6</sup>«Keep it simple and smart»

Les membres de la famille de malades se questionnent souvent sur les activités qui pourraient leur plaire aux stades avancés de la MH. Que pourraient-ils faire pour essayer de se rapprocher de leur parent ?

Je ne pense pas qu'une quelconque activité spécifique puisse être conseillée ou que vous deviez chercher différentes choses à faire avec les malades. Je préconiserais plutôt **de réaliser n'importe quelle activité simple, mais de la réaliser aux conditions de la MH**, c'est-à-dire en respectant les conditions d'affection : aller lentement, une seule chose à la fois, éliminer les sources de distraction, etc. Je crois que vous pouvez utiliser pratiquement n'importe quelle idée ou activité pour nouer un lien.

*Prenons une barre chocolatée « Mars ». Notre mission consiste à partager le Mars avec la personne dont nous nous occupons en gardant à l'esprit les caractéristiques cognitives de la MH. Dans le cadre de cet exemple, imaginons que le malade est physiquement handicapé et qu'il utilise un fauteuil roulant. Il ne s'exprime plus sous forme de phrases, mais seulement par quelques mots, et nous savons qu'il comprend et assimile tout ce qui se passe autour de lui.*

*Placez-vous en face du malade en léger décalage d'un côté. Éteignez la télévision. Asseyez-vous pour être à la hauteur de ses yeux. Débranchez le téléphone s'il le faut ! « Si nous mangions un Mars ! » Montrez-lui la barre chocolatée. « J'adore les Mars et je sais que toi aussi ! » Ouvrez lentement l'emballage. À cette fin, vous pouvez tirer sur les extrémités de l'emballage au lieu de le déchirer. Pourquoi ? Cela prend plus longtemps et cela procure au malade un moment supplémentaire pendant lequel il peut se concentrer.*

*Faites ensuite une pause. Découvrez le miracle que recèle cette barre chocolatée ! Elle contient du chocolat. Du chocolat au lait. Elle contient du caramel. Elle contient du nougat. Si vous en cassez un morceau, vous pouvez étirer lentement le caramel. Vous pouvez laisser un bout de chocolat fondre dans votre bouche. Vous pouvez congeler la barre et la découper en morceaux. Vous pouvez même la faire chauffer quelques secondes au four à micro-ondes pour l'attendrir. Et au besoin, vous pouvez la mettre dans un plat, la faire chauffer plus longtemps et la rendre si molle que vous pourrez la manger à la cuillère. Ahhhhh... les miracles d'un Mars ! Toutes ces propriétés sont vraiment fantastiques, n'est-ce pas ? Très bien, vous avez l'état d'esprit requis !*

*Revenons à notre mission. Cassez lentement un morceau de la barre en disant : « Cassons un morceau. » Étirez lentement le caramel en attirant l'attention du malade sur ce que vous faites : « Regarde jusqu'où le caramel s'étire. » Lorsque vous cassez la barre, de petites parcelles de l'enrobage de chocolat collent au caramel et au nougat. Détachez-en une. Mettez-la en bouche et dites : « J'aime laisser le chocolat fondre dans ma bouche. » Prenez un autre morceau et glissez-le délicatement dans la*

***Il faut respecter les conditions de la MH, c'est-à-dire, aller lentement, une seule chose à la fois, éliminer les sources de distractions, etc...***

*bouche du malade en lui disant : «Laisse-le fondre dans ta bouche !». Parlez lentement. Utilisez le moins de mots possibles. Répétez l'opération quelques fois.*

*Au tour du nougat ! Séparez un morceau de nougat du chocolat et du caramel et mettez-le en bouche. «J'aime bien le nougat». Vous n'aviez peut-être jamais mangé une barre chocolatée un ingrédient à la fois auparavant. Voilà où nous voulons en venir : nous le faisons maintenant «une chose à la fois». Prenez un morceau de nougat et placez-le délicatement dans la bouche du malade. Vous pouvez demander : «Qu'est-ce que tu préfères, le chocolat ou le nougat ?» Vous pouvez attendre une réponse simple ou parler d'autres aspects de la barre chocolatée. Vous pouvez évoquer le souvenir de Mars glacés dégustés l'été. Vous pouvez ensuite casser un morceau comprenant du chocolat, du caramel et du nougat et demander si le goût paraît meilleur quand tout est réuni. Lorsque vous vous concentrez sur un élément de la barre à la fois, vous ralentissez naturellement. Lorsque vous et le malade vous concentrez précisément sur cet élément et ses propriétés uniques, une foule de questions simples jaillissent. L'attention aiguë accordée aux détails facilite fortement l'établissement d'un lien. Et c'est généralement amusant. Une fois le lien établi, le ton et le rythme sont donnés pour d'autres moments partagés ou d'autres sujets plus significatifs.*

Vous pouvez appliquer cette approche à n'importe quelle activité. Avec un peu de réflexion et d'astuce, les «conditions d'engagement» peuvent être appliquées aisément à toutes les activités. À quelles activités le malade pourrait-il s'intéresser ? À celles auxquelles il s'est toujours intéressé. De nombreuses personnes pratiquent naturellement de la sorte et elles pourraient certainement multiplier les exemples à l'infini.

# LES DEFIS DES AIDANTS



La prise en charge du malade est l'affaire de toute la famille. En gardant comme principal objectif la sécurité de tous, il faut savoir dire «non» sans le prononcer. Pour les professionnels dont le degré de tolérance est moindre avec les malades chroniques, attendre d'eux qu'ils soient immobiles, silencieux et obéissants, est-ce raisonnable ? Par contre il est important que ces professionnels reconnaissent d'une part, les indices d'une dépression et remontent l'information au médecin pour établir un traitement adéquat, et d'autre part les troubles cognitifs et moteurs de la maladie pour identifier une vraie agitation.

Pour le malade «fumer» est une activité qui supplante les autres car pour le malade «fumer» est le symbole d'indépendance.

La sexualité et les relations intimes du couple vont s'adapter à l'évolution de la maladie.

## Les défis des aidants ..... 69

Vous êtes une famille .....	71
La sécurité avant tout.....	72
Dire « non ! ».....	72
Immobiles, silencieux et obéissants: une attente raisonnable?	72
Dépression ou Huntington ?.....	74
Identification d'une « agitation » .....	76
La pause-cigarette .....	77
Expliquer aux enfants et aux petits-enfants.....	80
La sexualité et les relations intimes.....	80





## Vous êtes une famille

La mise en œuvre des stratégies décrites chez vous, avec un membre de votre famille, n'est pas une mince affaire. La tâche est loin d'être simple et je reconnais à leur juste valeur les défis auxquels vous devez faire face.

*Un diplôme de maîtrise en éducation spécialisée en poche, j'étais convaincu que je possédais une compétence exceptionnelle pour accompagner mes enfants dans leur scolarité, en particulier lorsqu'ils étaient en difficulté ou dépassés par des projets de grande envergure. J'avais toutefois négligé un paramètre inévitable : c'était mes enfants. La table de la cuisine recouverte de manuels, de fiches et de cartes, nos bonnes intentions se sont muées en déversoir de frustrations tant pour les enseignants que pour les élèves. Si la sagesse de mon épouse n'avait pas prévalu, je suis certain que l'exercice aurait été encore plus frustrant pour mes enfants. Tout ce qu'implique le fait d'être une famille s'immisçait dans les leçons étalées sur la table de la cuisine. C'était difficile pour l'enseignant et l'élève parce que nous étions le père et l'enfant.*

*Cette expérience reste le fondement de la reconnaissance empathique que j'éprouve pour les défis auxquels les soignants sont confrontés dans leurs propres foyers pour appliquer les tactiques prescrites. Ainsi que vous ne le savez que trop bien, ils sont encore bien plus complexes que mes séances de soutien scolaire familial.*

**Les stratégies cognitives sont simples. Leur importance peut être sous-évaluée en raison même de leur simplicité. Leur concrétisation n'a toutefois rien de facile.**

Une stratégie simple peut devenir complexe dans votre foyer. « Ralentir » est une stratégie universelle. Mais pouvez-vous imaginer une famille moderne ralentir ? Ce n'est vraiment pas un jeu d'enfant ! Il est facile de planifier une semaine pour créer une routine. Mais à quand remonte la dernière fois où votre famille a pris ses repas à une heure régulière pendant une semaine complète ?

Si vous vivez avec des enfants ou des personnes âgées, l'application des stratégies requises ne peut reposer sur vos seules épaules. **Chaque membre de la famille doit apporter une contribution en fonction de ses capacités, de son âge et de sa proximité.** Un effort substantiel s'impose pour gérer et équilibrer le tout.

Votre famille doit assurer une prise en charge cognitive parmi toutes les facettes complexes des relations humaines : les espoirs exaucés et déçus, les promesses données, brisées et tenues, l'amour vivace, perdu ou transformé, les liens persistants, tendus, tortueux ou altérés, et un avenir de sacrifices, de certitudes et de doutes. Vous ne pouvez faire plus que vos capacités le permettent. Mais la mission n'est pas de tout repos.

*Chaque membre de la famille doit apporter une contribution en fonction de ses capacités, de son âge et de sa proximité.*

*Votre famille doit assurer une prise en charge cognitive parmi toutes les facettes complexes des relations humaines*

*Vous ne pouvez faire plus que vos capacités le permettent.*

Rares sont les soignants qui réussissent à mettre en pratique chez eux toutes les stratégies conseillées. Utilisez celles que vous pouvez et appliquez-les dans la plus grande mesure possible. **Faites ce que vous pouvez en attendant de pouvoir faire mieux. Au fil du temps, le moindre détail s'avère précieux.**

## La sécurité avant tout

**Souvenez-vous que l'irritabilité peut conduire à une colère extrême, et parfois, à une agression.** Certaines combinaisons de caractéristiques peuvent amener à de graves erreurs de jugement et à des comportements dangereux et irresponsables.

Vous pouvez vous atteler tête baissée à la résolution des problèmes rencontrés au point de perdre de vue la nature nuisible, dangereuse ou potentiellement dommageable d'un problème. Comme dans le proverbe, vous voyez seulement l'arbre qui cache la forêt.

**Conservez une vigilance de tous les instants pour que votre souci d'appivoiser les troubles cognitifs ne compromette pas votre vision du panorama d'ensemble,** où vous pourriez découvrir qu'un problème risque de mettre en péril la sécurité de tous les habitants de votre maison. La sécurité, pour vous-même et votre famille, y compris le malade dont vous vous occupez, doit rester votre préoccupation absolue. N'hésitez pas à mettre des limites, à demander de l'aide ou à solliciter l'intervention de tiers. D'autres familles ont hélas appris cette leçon à leurs dépens. Leur expérience doit au moins vous être profitable.

## Dire « non ! »

Il semble que tout être humain a une réaction viscérale s'il entend le mot « non » alors qu'il veut quelque chose. Vous pouvez penser au sentiment ressenti lorsque vos parents vous disaient « non », à la réaction de vos enfants lorsque vous leur dites « non » ou à un collègue qui répond « non » quand vous faites appel à son aide. Ce sentiment est universel.

La vie est remplie de « non ». La maturité et l'expérience nous apprennent à l'accepter. Un système nerveux central sain nous empêche de donner corps à notre réaction viscérale par une crise de colère, une impulsion ou une variété d'autres attitudes indésirables. Il nous permet en outre de considérer la situation sous l'angle d'une autre personne et d'anticiper les conséquences. Il nous permet d'attendre que les circonstances changent et qu'un « oui » devienne plus probable.

Les altérations neurologiques qui affectent la pensée apportent dans leur sillage une nouvelle gamme de défis. **Les capacités à inhiber une impulsion, à considérer une situation sous l'angle d'une autre personne et à attendre sont amoindries.** Ce constat ne concerne pas nécessairement toutes les personnes atteintes de la MH ou tous les stades de l'évolution de la MH chez une personne. En règle générale, de nombreux malades ont toutefois pendant de nombreuses années des difficultés à entendre et à accepter un « non ».

*La sécurité, pour vous-même et votre famille, y compris le malade dont vous vous occupez, doit rester votre préoccupation absolue.*

*De nombreux malades ont toutefois pendant de nombreuses années des difficultés à entendre et à accepter un « non ».*

Cet état de fait complique l'existence de la personne atteinte de la MH et soulève un défi ardu pour ses soignants.

Il est éprouvant de dire «non» efficacement sans utiliser le mot «non» proprement dit. Il faut jouer sur les mots et maîtriser une compétence qui requiert de l'astuce et de l'entraînement.

*Exemple :*

*Imaginons une institution où les résidents peuvent fumer sous surveillance à 13heures. Supposons également qu'un résident demande sa cigarette à 12h30. Une réponse peut être : « Non, l'heure de la cigarette est à 13 heures » et une autre : « Oui, l'heure de la prochaine cigarette est dans une demi-heure, vérifions que nous sommes prêts. »*

Si la stratégie ne fonctionne pas d'emblée, il importe de continuer de l'utiliser à chaque occasion. Si vous rejetez une stratégie qui ne fonctionne pas immédiatement ou après quelques essais, il ne vous restera que peu de possibilités. Dans l'exemple cité, vous demandez en réalité au malade d'attendre jusqu'à 13heures pour fumer une cigarette. Vous comblez cet intervalle par la préparation de l'événement effectif et les rappels de sa proximité croissante. Cette stratégie porte souvent ses fruits après plusieurs tentatives à la suite d'une première série d'échecs. Tenez bon ! Vous en récolterez très probablement les fruits après quelque temps.

## Immobilés, silencieux et obéissants: une attente raisonnable ?

*Dans les années 1970, j'ai lu dans un magazine un article qui examinait les programmes d'enseignement spécialisé en vigueur. Il expliquait que beaucoup tendaient à « enseigner » aux élèves à être « immobiles, silencieux et obéissants ». Après vingt années de travail dans des milieux de soins de longue durée, je constate la même attente : que les résidents soient immobiles, silencieux et obéissants. Bien que certains souffrent de déficiences neurologiques profondes, dont la MH, les comportements perçus comme « déplacés » ne sont guère tolérés. Les résidents porteurs de problèmes cérébraux graves devraient être coopératifs et respectueux.*

*Le degré de tolérance est extrêmement faible dans la culture des soins de longue durée. Certains soignants peuvent même se montrer très intolérants. Ils ne reconnaissent pas le fait anatomique et physiologique réel que le comportement est induit par le cerveau, et non par les caractéristiques de la personnalité, les traits de caractère ou l'intention délibérée de malveillance.*

Un « comportement inadéquat » est déterminé par les postulats tacites, mais non moins réels, sur la manière dont une personne devrait se comporter ou non dans un milieu communautaire. Le terme « inadéquat » signifie « incorrect ». Une série de comportements humains sont jugés antisociaux, et partant, « inadéquats » sur une base universelle. Cracher au visage d'une personne en est un exemple. De nombreux autres comportements peuvent toutefois être considérés comme « incorrects » par un employé spécifique à la lumière de ses attentes personnelles. Une fois jugé « inadéquat » et étiqueté comme tel, le contexte dans lequel un comportement s'est manifesté est souvent oublié, négligé ou relégué au second plan.

En pratique, cette attitude foule aux pieds le dogme essentiel de la psychologie comportementale, qui affirme que le comportement humain est façonné par l'environnement.

Dans de nombreux cas, l'analyse des caractéristiques cognitives qui motivent un comportement peut révéler qu'une personne peut juger quelque chose « incorrect » alors qu'une autre y verra une réponse adaptative.

*Exemple de Louise :*

*Elle criait sur le personnel de sa maison de santé. Elle voulait que la fenêtre de sa chambre reste fermée et sa compagne de chambre était d'accord. Les employés de l'équipe du soir fermaient sa fenêtre et lui certifiaient qu'elle resterait fermée. Lorsque les employés de l'équipe suivante prenaient le relais et effectuaient leur tournée, ils entraient dans sa chambre, ils constataient que l'air était lourd et ils ouvraient la fenêtre pour aérer la chambre pendant que les résidentes dormaient. Louise trouvait chaque matin au réveil sa fenêtre ouverte et exprimait son mécontentement à ses soignants.*

*Au cours des années intermédiaires de sa MH, Louise «pétait les plombs» aisément, elle ne parvenait que difficilement à moduler l'intensité de sa voix et elle avait un besoin cognitif de prédire son environnement. Elle persévérait en outre fréquemment dans ses demandes.*

*Avant de se coucher, elle sortait de sa chambre et criait à plusieurs reprises «N'ouvrez pas ma fenêtre !» dans le couloir. Ses cris étaient parfois entrecoupés d'obscénités. La plupart des employés savaient que le problème résidait dans la communication efficace de sa demande entre les équipes du soir et de la journée. Une employée ne tenait toutefois pas compte du contexte et estimait que le comportement que ses collègues avaient accepté était «inadéquat».*

Une minorité non négligeable des professionnels de soins et de paramédicaux n'ont pas encore intégré cette leçon dans leur pratique. Leur manque de compréhension se répercute sur la vie avec la MH de nombreuses personnes résidant dans un milieu de soins de longue durée. Il n'est donc pas étonnant que l'attente que les résidents soient immobiles, silencieux et obéissants persiste. **Eu égard aux changements organiques profonds qu'engendre la MH, les attentes de calme, de silence et d'obéissance et l'espérance connexe de la coopération et du respect des résidents demeurent à la fois infondées et irréalistes.** Une adaptation accrue aux troubles du comportement inévitables liés à ces changements organiques profonds constitue une pierre angulaire de la prise en charge des troubles neurologiques dans les milieux de soins de courte et de longue durée.

## Dépression ou Huntington ?

*La dépression peut être l'aspect le plus préoccupant de la MH.* En conjonction avec la propension au suicide liée à la dépression, l'impulsivité est une caractéristique cognitive à l'origine de vives inquiétudes pour les familles. **Il est d'une importance essentielle que les soignants signalent les indices de dépression et les autres changements d'humeur à leur médecin** aussi bien à l'occasion de leurs consultations de routine qu'en cas de crise. L'analyse et le traitement des troubles de l'humeur appartiennent aux prérogatives des médecins, qui apprécient et prennent néanmoins en considération les observations des soignants.

Les troubles cognitifs de la MH ressemblent parfois aux symptômes de la dépression. Le regard qualifié d'un médecin est indispensable pour les distinguer sur le plan clinique. Si les soignants sont plus attentifs, ils peuvent bien entendu communiquer des informations utiles à leur médecin sur les signes observés.

Ci-dessous les symptômes courants de la **dépression également associés d'une manière générale à un trouble de l'humeur** :

- Υ *Sommeil : changement dans les habitudes ou la durée – trop longtemps ou pas assez*
- Υ *Intérêt : perte d'intérêt pour les activités que le sujet appréciait auparavant*
- Υ *Grande culpabilité ressentie*
- Υ *Énergie : diminution*
- Υ *Concentration : déficience*
- Υ *Appétit : changement*
- Υ *Psychomotricité : retard, par exemple lenteur de la parole ou des mouvements, ou agitation, par exemple accélération de la parole ou des mouvements, en particulier chez les sujets âgés*
- Υ *Suicide : propension*

Le tableau ci-dessous illustre comment les troubles cognitifs de la MH peuvent évoquer les symptômes de la dépression. Observez attentivement la personne dont vous vous occupez et signalez le moindre détail à votre médecin, ou prenez-en notes dans un cahier de manière à ne rien oublier pour la prochaine consultation.

#### *Symptômes de dépression potentiels*

- Changement dans les habitudes de sommeil
- Diminution de l'intérêt
- Diminution de la concentration
- Changement de l'appétit
- Diminution de l'initiative
- Irritabilité
- Diminution de l'énergie
- Affect triste

#### *Caractéristiques de la MH*

- Apathie et retards dans les réactions
- Difficulté à organiser les informations
- Perte de poids
- Difficulté à se mettre en route
- Impatience : incapacité à attendre
- Faiblesse et fatigue
- Masque de Huntington

Regardez attentivement et demandez-vous si une diminution de l'activité est plus rapide que le déclin progressif prévisible inhérent à la MH. Veillez à communiquer vos observations à votre médecin.

Il n'est pas rare, en cas de maladie neurologique, que la dépression se manifeste sous l'apparence de **colère ou d'irritabilité**. Les profanes pensent parfois que la dépression produit pour seuls signes visibles un retrait, un sentiment de désespoir et une diminution de l'intérêt et de l'activité.

*La dépression est généralement associée à un ou plusieurs troubles de l'humeur.*

*Une attitude agressive, de même qu'une résistance ou un refus de l'aide apportée pour la toilette, les repas et les autres activités de soins personnels, peuvent survenir dans le contexte plus large d'une dépression.*

Avec tout ce qu'impliquent les troubles cognitifs de la MH, il est difficile d'y voir clair sans l'aide d'un médecin. Une attitude agressive, de même qu'une résistance ou un refus de l'aide apportée pour la toilette, les repas et les autres activités de soins personnels, peuvent survenir dans le contexte plus large d'une dépression.

**Dans certaines phases critiques de la MH, les personnes affectées peuvent songer au suicide.** L'une de ces phases se situe au moment où le malade sent ou a l'impression qu'il est sur le point de perdre son indépendance. Il importe de garder à l'esprit que les altérations cognitives entraînent une perte d'indépendance dans un très grand nombre d'activités.

*Ces altérations doivent être reconnues et surveillées aussi étroitement que les changements dans les capacités physiques, qui sont plus apparents.*

**La dépression est un aspect de la MH qui est accessible à un traitement médicamenteux.** La mise au point de médicaments antidépresseurs au cours des 50 dernières années a transformé la réalité du quotidien de la MH en allégeant quelque peu les souffrances liées à un trouble de l'humeur.

## Identification d'une « agitation »

« Il est agité ».

**Que signifie cette phrase ?** Nous avons tous une vague idée de la signification de l'« agitation ». Les professionnels de la santé affirment couramment que leurs patients ou leurs résidents sont « agités ». La littérature médicale contient pourtant peu de définitions ou de descriptions à ce sujet. Il semble que chacun donne une interprétation différente à ce concept. L'utilisation de ce terme entraîne même parfois une augmentation de la dose ou l'ajout d'un médicament.

Les déficits cognitifs et moteurs de la MH mettent à mal ce terme qui n'est déjà pas précisément défini. Plusieurs troubles cognitifs peuvent amener un observateur à imputer erronément un comportement à une « agitation ». Le trépignement, l'activité motrice incessante qui relève des troubles moteurs de la MH peut être qualifié d'« agitation ». L'acathésie (impossibilité à s'asseoir ou à rester assis) peut être qualifiée d'« agitation » si un malade se lève et se rassoit constamment sur sa chaise sans raison apparente. La difficulté à attendre, le manque de sang-froid et l'énerverment dans les réactions peuvent passer pour les signes d'une « agitation ». *Un soignant plus expérimenté pourrait toutefois identifier dans les mêmes comportements un échantillon de signes cliniques habituels de la MH.*

Lorsqu'un comportement est dit « agité », le contexte dans lequel il s'est manifesté n'est peut-être pas correctement pris en considération. Dans le contexte des troubles cognitifs de la MH, ces comportements « agités » peuvent traduire une réponse adaptative.

*Décrire une personne comme « agitée » braque les feux des projecteurs cliniques sur son état mental et émotionnel au détriment de sa vision du scénario dans lequel elle est plongée. Le comportement « agité » peut représenter sa manière non verbale de dire : « Je suis dépassé », « Laissez-moi tranquille » ou « Sortez d'ici ». JH*

*Il importe de garder à l'esprit que les altérations cognitives entraînent une perte d'indépendance dans un très grand nombre d'activités.*

*Plusieurs troubles cognitifs peuvent amener un observateur à imputer erronément un comportement à une « agitation ».*

*La difficulté à attendre, le manque de sang-froid et l'énerverment dans les réactions peuvent passer pour les signes d'« agitation ».*

Dans certains milieux de soins de longue durée, un signalement d'«agitation» peut donner lieu à une médication. Dans d'autres milieux, les mêmes comportements peuvent être simplement perçus comme les signes prévisibles des troubles cognitifs.

*La prise de conscience des troubles cognitifs contribue à une plus grande tolérance de comportements que d'autres pourraient désigner sous le nom d'« agitation » à traiter par voie médicamenteuse.* On peut espérer qu'en comprenant que *le problème réside dans le contexte, et non dans la personne*, d'autres moyens d'intervention moins intrusifs puissent être envisagés.

*Un professionnel aguerri aux troubles cognitifs et moteurs de la MH peut s'occuper d'une personne atteinte de la MH sans jamais prononcer le terme d'«agitation». Une fois encore, une observation minutieuse, une prise de conscience des déficits cognitifs et une évaluation plus détaillée jouent un rôle essentiel pour une intervention efficace et un programme de soin global.*

### «Agitation» ou troubles cognitifs de la maladie de Huntington ?

<i>Comportement</i>	<i>Cette caractéristique pourrait-elle être en cause ?</i>
Trépigner, ou en termes généraux, bouger sans cesse en position assise, être dans l'incapacité à rester immobile	Instabilité motrice Mouvements involontaires
Se lever d'une chaise et se rasseoir de façon répétée sans raison apparente	Acathésie
Demander (exiger) la même chose un grand nombre de fois	Insistance répétitive ou persévération

## La pause cigarette

Les troubles cognitifs de la MH soulèvent une multitude de problèmes pour les malades fumeurs, leurs soignants et les autres membres de leur famille. Le sujet mérite donc d'être abordé dans ce livre.

Après un certain nombre d'années d'évolution de la MH, les membres de la famille d'un malade font souvent remarquer que fumer « est la seule chose qui lui reste ». Dans un certain sens, ils ont raison. Cette affirmation émane en général de personnes qui n'ont pas essayé de gérer leur consommation de cigarettes ou qui n'ont pas été elles-mêmes contraintes de protéger un malade qui fume dangereusement. La dépendance à l'égard du tabac et la pratique dangereuse de cette habitude impliquent une difficulté majeure.

*La vie d'une personne fumeuse atteinte de la MH est marquée par l'anxiété de devoir attendre que quelqu'un l'aide, les brûlures subies et infligées à d'autres personnes, le risque aigu d'incendie, la fixation sur l'envie de fumer à l'exclusion d'autres activités et la dépense d'une fraction substantielle d'un revenu limité.*

Souvent, fumer est bel et bien «la seule chose qui reste» au malade.

L'affirmation ne doit toutefois pas être comprise dans le sens où le malade n'a droit au plaisir que d'un seul vice subsistant. Elle signifie plutôt que *fumer supplante toute autre activité et focalise l'attention sur la cigarette suivante au détriment de la plupart des autres activités accessibles au malade.*

Si un malade fume, il est probable qu'il fume beaucoup. Cette pratique influence fortement le quotidien de sa MH. Les difficultés qui en résultent pour les soignants sont nombreuses et peuvent durer de nombreuses années.

*Le manque de conscience de soi induit par les altérations de la pensée entraîne un problème extrêmement grave de prévention de l'incendie.* La difficulté à attendre a pour effet que la pulsion de tirer sur une cigarette, déjà impérieuse pour les fumeurs ordinaires, est encore plus pressante pour les fumeurs atteints de la MH. *L'acte de fumer devient de fait un symbole puissant de l'indépendance préservée face à un handicap progressif.*

Un malade peut se brûler ou brûler ses vêtements par la difficulté à manipuler une cigarette allumée. Les cendres incandescentes d'une cigarette sont tombées sur un grand nombre de chemises et de robes et ont brûlé un grand nombre de poitrines. Dissimulé dans le pli du pantalon d'un malade assis, un mégot allumé a maintes fois continué de se consumer, le brûlant jusqu'aux jambes. *En raison des mouvements involontaires, il est difficile et risqué d'allumer, de tenir et de fumer une cigarette. Il est tout aussi dangereux pour un malade de fumer en présence d'autres personnes que seul.* Bien qu'elle soit indispensable à la sécurité, la surveillance ne peut prévenir toutes les brûlures.

Il est particulièrement difficile de convaincre un malade d'arrêter de fumer au début de la MH. Après quelques années, certains facteurs susceptibles de faciliter les choses apparaissent. Ainsi, une loi ou une réglementation interdit de fumer dans une institution ou un autre milieu résidentiel. Dans un hôpital, la règle «Interdit de fumer» prévaut dans l'ensemble des infrastructures. Les soignants appartenant à la famille d'un malade peuvent redouter cette transition, mais dès lors que *la règle est énoncée clairement, simple, appliquée avec constance et qu'elle n'est pas sujette à une négociation*, de nombreuses familles sont agréablement surprises de constater qu'elles avaient largement surestimé les problèmes potentiels.

Dans les milieux médicalisés, les médecins sont investis d'une grande autorité. **Si un médecin «ordonne» à un malade d'arrêter de fumer, soutenez-le.** S'il n'a jamais essayé, vous pouvez lui suggérer de «faire valoir son autorité». Le médecin peut appuyer les efforts du malade à l'aide d'un patch de nicotine ou d'un autre outil.

Autant l'irritabilité, la difficulté à attendre, l'enfermement d'un sujet dans sa bulle et l'altération du jugement engendrent à coup sûr des problèmes pour fumer en sécurité, *autant un autre facteur cognitif, l'apathie, peut à terme triompher de la cigarette.* Il n'est pas inhabituel d'observer qu'un malade fume de moins en moins au fil du temps et finit par s'en désintéresser complètement.

L'encadrement de fumeurs à risque comporte une série de facettes connexes, mais distinctes.

Veillez à ce qu'une heure de début et de fin précise soit fixée pour le petit nombre de pauses-cigarettes surveillées planifiées chaque jour, y compris le week-end, par exemple de 13heures à 13h15. L'employé qui surveille les fumeurs doit commencer à préparer ce moment largement avant 13heures. Il doit prendre le temps de trouver et d'organiser les

*L'acte de fumer devient un symbole puissant de l'indépendance préservée face à un handicap progressif.*

*Un malade peut se brûler ou brûler ses vêtements par la difficulté à manipuler une cigarette allumée.*

*On peut s'attendre de la colère et /ou de l'irritabilité s'il y a un retard au niveau de la pause cigarette.*

*Retenez que ce sont les troubles cognitifs de la MH qui sont en cause.*



cigarettes, de se munir d'un briquet et d'aller chercher les manteaux lorsqu'il fait froid. Même lorsque tout est prêt, le moindre imprévu chamboule systématiquement le programme. Si le malade éprouve des difficultés à attendre, la pause-cigarette doit commencer à 13 heures sonnantes, et non à 13h03.

Le personnel doit s'attendre à des problèmes dus à la colère et à l'irritabilité si la séance surveillée commence en retard, ne serait-ce que de quelques minutes. Ce n'est pas que les fumeurs soient par nature «impatientes», mais ce sont les troubles cognitifs de la MH qui sont en cause. *Rappelez-vous que les personnes atteintes de la MH ne peuvent attendre.*

Si vous surveillez les résidents lorsqu'ils fument ou si vous dirigez les soignants qui en sont chargés, il est important qu'ils comprennent que la pause-cigarette doit être préparée avant le début de la pause, et non une fois qu'elle a commencé. Il faut un certain temps pour inviter les fumeurs à se rendre à l'endroit désigné ou les y conduire, les habiller correctement, organiser leurs cigarettes, etc. Si un employé arrive en retard et que la pause prévue à 13 heures commence en réalité à 13.10 heures, le responsable doit prendre les mesures requises pour que cela ne se reproduise pas.

D'instinct, il est possible qu'un responsable ne se soucie pas d'une pause-cigarette qui a commencé avec quelques minutes de retard. De même, les soignants peuvent être stupéfaits qu'un responsable attire leur attention sur un retard de deux ou trois minutes. Même si le retard ne semble pas constituer une grave transgression un jour, il s'allonge aisément à cinq minutes le lendemain et à sept minutes le surlendemain. Dans ce cas, les résidents atteints de la MH qui attendent de pouvoir fumer seront plus que probablement énervés et bien conscients du retard. La direction, les responsables et le personnel doivent respecter à la lettre la maxime selon laquelle : *« On peut toujours être à l'avance, mais on ne peut jamais être en retard ».* *La prise de conscience de ces troubles cognitifs et leur intégration dans le fonctionnement de l'établissement préviennent les problèmes liés à la colère.*

*Leur négligence garantit que dans la pratique, les problèmes qui auraient autrement pu être évités finissent par survenir.*

Dans les institutions, les jours du week-end sont moins structurés que les jours de la semaine. Le personnel est souvent moins nombreux. La supervision est peut-être moins présente. Il est important pour les membres de la famille en visite, les responsables et les administrateurs d'assurer que les pauses-cigarettes surveillées du week-end bénéficient d'une attention appropriée. Un «personnel insuffisant le week-end» n'est pas une raison valable pour annuler, retarder ou déplacer une pause-cigarette surveillée.

Il relève du devoir des responsables ou de la direction *d'anticiper les problèmes avant qu'ils ne se produisent et de prendre les mesures qui s'imposent pour les prévenir.* À défaut, une situation dans laquelle les résidents témoignent de réactions prévisibles et les «comportements inadéquats» deviennent problématiques est vouée à s'installer.

Un dispositif permettant d'accroître la sécurité des fumeurs atteints d'un handicap croissant est utilisé aussi bien à domicile que dans les institutions. En raison des mouvements involontaires, il est difficile pour les malades de porter la cigarette à leur

*« On peut toujours être à l'avance, mais on ne peut jamais être en retard ».*

*Les troubles moteurs ainsi que les difficultés de coordination et de préhension, peuvent provoquer une difficulté à maintenir la prise de la cigarette avec les lèvres et les doigts, surtout en même temps.*

bouche. La lenteur des réactions affecte la synchronisation de la fermeture des lèvres autour de la cigarette lorsqu'elle arrive au niveau de la bouche.

Les troubles moteurs ainsi que les difficultés de coordination et de préhension peuvent provoquer une difficulté à maintenir la prise de la cigarette avec les lèvres et les doigts, surtout en même temps.

*Un porte-cigarette peut être utilisé afin d'éviter les brûlures au niveau des doigts mais à un certain stade d'évolution de la maladie, l'aide d'une tierce personne est indispensable pour tenir la cigarette aux lèvres du malade.*

Divers types de vêtements ignifugés sont en outre utilisés. Ils ressemblent à la feuille de vinyle que le coiffeur place sur vos épaules pour vous couper les cheveux. Mais ils sont efficaces !

## Expliquer aux enfants et aux petits-enfants

Le masque, les délais de traitement et la manière de poser une question sont peut-être les aspects de la MH les plus faciles à expliquer aux enfants et aux petits-enfants. Les petits-enfants apprennent rapidement et apprécient les leçons dispensées. Les interactions qu'ils mettent en place avec un parent ou un grand parent atteint de la MH peuvent ainsi être favorisées et développées. *«Ralentir» et «Attendre» relèvent de leçons qui gardent leur pertinence tout au long de la vie dans toutes les relations.* Les grands-parents occupent une position unique pour expliquer les caractéristiques et les présenter sous un angle amusant. Les informations sur la MH peuvent aider les enfants, mais les informations sur les troubles cognitifs sont couramment négligées.

## La sexualité et les relations intimes

Certaines personnes éprouvent des difficultés à parler de sexualité. Dans le contexte de la MH, le problème est encore plus grand dès lors que le sujet implique une perte douloureuse, qui est souvent à l'origine de désaccords, de colère et de solitude au sein d'un couple autrefois épanoui. **Une véritable discussion sur les troubles cognitifs de la MH se doit d'aborder leur influence sur les relations sexuelles et les autres formes d'intimité.** Aucune autre activité ne révèle autant les caractéristiques et la progression de la MH pour un conjoint-soignant s'occupant de son conjoint malade que l'intimité sexuelle.

J'espère que vous ne serez pas offensé. Je tiens à vous certifier que vous n'êtes pas seul dans les difficultés que vous rencontrez et les pertes que vous subissez. *Les conjoints soignants sont également des amants.* Ils ont un long passé de sentiments amoureux avec la personne dont ils s'occupent. Les préliminaires, les relations sexuelles proprement dites et les autres manifestations d'intimité comportent une dimension physique, émotionnelle et cognitive. De toute évidence, les troubles moteurs affectent les activités sexuelles. Les déficits cognitifs peuvent exercer une influence tout aussi sensible, voire davantage encore. Cumulés, ils compliquent les manifestations intimes d'amour que les conjoints partageaient depuis de longues années.

*Aucune autre activité ne révèle tant les caractéristiques et la progression de la MH pour un conjoint-soignant s'occupant de son conjoint-malade que l'intimité sexuelle.*

J'espère qu'il vous sera utile de comprendre comment un si grand nombre d'aspects différents de l'activité sexuelle se transforment simultanément. La plupart des discussions sont axées sur les difficultés pratiques dues aux troubles moteurs, mais les problèmes sont beaucoup plus complexes si les changements cognitifs sont ajoutés au tableau.

En admettant cette complexité, vous pourrez imaginer divers moyens d'adapter vos activités sexuelles dans le but de conserver une certaine forme de pratiques satisfaisantes.

À un stade précoce de la maladie, les problèmes liés à l'intimité sexuelle tiennent souvent à l'émotion, à l'impulsivité et à l'insistance répétitive. À un stade plus avancé, ces caractéristiques peuvent devenir relativement moins problématiques, supplantées par les autres caractéristiques des troubles cognitifs, parmi lesquelles le ralentissement de la pensée, la difficulté à rester concentré en présence de sources de distraction et les déficiences de planification et d'organisation. *Aucun de ces facteurs n'amoindrit les sentiments, mais ils modifient la sexualité.* Voir les choses sous cet angle peut permettre de comprendre l'ampleur et la gravité du problème et aider à concevoir de nouvelles manières de préserver la proximité physique en tenant compte de ces facteurs.

Nonobstant les difficultés auxquelles les couples sont confrontés dans le domaine de la sexualité, certains affirment qu'ils sont parvenus à modifier et à adapter leurs pratiques afin de rester sexuellement intimes autrement.

Les tactiques que nous avons décrites précédemment pour gérer les troubles cognitifs de la MH dans les autres activités peuvent s'appliquer de la même manière à la sexualité et aux relations intimes. Faire l'amour représente une succession d'actes menant à un dénouement auquel contribue l'échange continu de signes non verbaux. La succession prévue des actes est ainsi sujette à de fréquentes évolutions subtiles sur la base des réactions intimes émises et reçues en permanence. Ces manifestations, dont beaucoup sont très superficielles, sont difficiles pour une personne qui privilégie la prévisibilité. Les modifications subtiles de vos expressions physiques peuvent surprendre ou dérouter votre partenaire. Il peut alors manifester une réaction disproportionnée et inattendue. **L'accomplissement de plusieurs tâches simultanées est difficile pour un malade MH et une relation sexuelle exige d'accomplir plusieurs tâches simultanément...**

Si vous souhaitez essayer de modifier ou d'adapter vos activités sexuelles afin d'entretenir une certaine intimité, réfléchissez aux mêmes caractéristiques cognitives que nous avons évoquées précédemment : le ralentissement de la pensée, le retard des réactions, la facilité à se rappeler une chose familière, la difficulté à se concentrer sur plusieurs choses à la fois et la difficulté de planification et d'organisation. De même, les tactiques restent similaires, mais une bonne dose de créativité doit être exercée pour les intégrer dans les activités sexuelles modifiées : ralentir, éliminer les sources de distraction, attendre, créer des routines, etc. Dès lors que les relations de tout couple sont par essence extrêmement personnelles, il est impossible de proposer des adaptations spécifiques. Si toutefois vous souhaitez élaborer de nouveaux moyens pour exprimer physiquement votre amour, efforcez-vous d'intégrer dans votre réflexion les mêmes «stratégies» simples.

*Malgré les difficultés auxquelles les couples sont confrontés dans le domaine de la sexualité, certains affirment qu'ils sont parvenus à modifier et à adapter leurs pratiques afin de rester sexuellement intimes autrement.*



# UNE APPROCHE DE LA RESOLUTION DES PROBLEMES :

## LES 5 A.



L'irritabilité du malade peut induire chez les aidants colère, intolérance et manque de sang-froid. Cette attitude peut perturber toute la famille. Que faire ? Essayer d'appliquer la stratégie des 5A : « si je peux anticiper le comportement problématique, je peux l'autoriser et l'admettre ou réaliser une adaptation ou un arrangement pour le prévenir et l'éviter »

## Une approche de la résolution des problèmes : les 5 A .....85

Anticiper .....	87
Autoriser .....	89
Admettre .....	90
Adapter .....	91
Arranger.....	92



*Anticiper*

*Autoriser*

*Admettre*

*Adapter*

*Arranger*

Les changements cognitifs qui accompagnent l'irritabilité peuvent provoquer la colère, le manque de sang-froid, l'intolérance, l'insistance répétitive et l'obsession que les mêmes événements se déroulent toujours de la même manière et au même moment. Une telle attitude peut être inquiétante pour vous et perturbante pour votre famille.

**Vous est-il déjà arrivé de prononcer l'une de ces phrases ?**

- « Je ne sais plus quoi faire ! »
- « J'ai tout essayé ! »
- « Que puis-je faire d'autre ? »
- « Je n'ai pas la moindre idée... »
- « Mon Dieu, aidez-moi ! »
- « J'en suis purement et simplement incapable. »
- « Je t'en prie, dis-moi ce que je dois faire ! »

Dans l'affirmative, il pourrait vous être utile d'appliquer les 5 A pour élaborer une nouvelle approche à l'égard des comportements problématiques qui découlent de l'irritabilité..

**Les 5 A** offrent un début de solution pour les problèmes complexes liés à un « comportement inadéquat ». Lorsque vous êtes débordé, ils vous procurent un procédé pour analyser les problèmes que vous vous efforcez de résoudre. Mais il n'existe aucune recette miracle permettant de surmonter les nombreux défis qui se posent dans le sillage des déficiences cognitives

**Les 5 A** constituent une approche expérimentale pour modifier les choses que vous pouvez modifier chez vous. Ces choses que vous pouvez modifier sont par exemple les suivantes :

- Votre propre comportement,
- L'aménagement de votre maison, et / ou de la chambre d'un résident dans une institution,
- L'environnement sensoriel : ce que le malade voit et entend, la température, le confort, etc.
- La routine quotidienne et hebdomadaire de votre maison ou de votre famille ou la journée d'un résident d'une institution,
- L'intensité de plusieurs choses,
- Les successions d'événements et les routines.

L'orientation comportementale des 5 A s'appuie sur le **postulat que vous ne pouvez escompter que la personne dont vous vous occupez change**. Elle a probablement un «contrôle» extrêmement limité de ses déficits cognitifs. Elle consacre toute son énergie à lutter contre la MH ! En raison des troubles cognitifs de la MH, il est difficile pour elle d'analyser son propre comportement avec réalisme. D'autres changements peuvent aggraver davantage encore les difficultés qu'elle éprouve à trouver «la motivation» ou les ressources intérieures nécessaires à un changement.

*« Mon Dieu, donnez-moi la sérénité d'accepter les choses que je ne puis changer, le courage de changer les choses que je peux et la sagesse d'en connaître la différence. »*

*Reinhold Niebuhr*

*Les 5 A s'écrivent comme ceci :*

*Anticiper  
Autoriser  
Admettre  
Adapter  
Arranger*

*... et se lisent comme ceci :*

*« Si je peux anticiper le comportement problématique, je peux l'autoriser, l'admettre ou réaliser une adaptation ou un arrangement pour le prévenir et l'éviter. »*

## Anticiper

*Un homme entre dans une taverne. Le serveur lui demande : « Comme d'habitude ? ». Le client opine : « Oui. » Le serveur prépare le verre et le lui apporte. Ah, la sagesse des serveurs !*

Il est possible que la personne dont vous vous occupez manque d'exactitude et de précision dans sa conscience de soi. Vous possédez donc une meilleure vision de son comportement qu'elle-même. Dans un certain sens, ***tout comportement est une forme de communication.***



Un comportement problématique, ou « inadéquat », peut très souvent être interprété comme une autre manière de dire :

- « Non »
- « À l'aide »
- « Je n'y arrive pas. »
- « Je suis dépassé ! »
- « Ça suffit ! »
- « Il y a quelque chose qui ne va pas. »

Au fil des années, vous êtes devenu un spécialiste dans l'observation de son comportement.

Il est intéressant de remarquer que la plupart des comportements problématiques auxquels les familles sont confrontées ne les surprennent pas. Les problèmes tendent à atteindre lentement leur degré de maturité et non à surgir tout à coup spontanément. En accumulant une expérience, *vous avez appris à anticiper les problèmes. Vous avez acquis la capacité à déterminer quelle sera « la goutte d'eau qui fait déborder le vase ». Vous êtes devenu éminemment affûté dans la prévision des sujets qui dégèneront en conflits. Vous pouvez prédire avec précision ce qui se passera dans certaines circonstances.*

*« Le seul moyen de remporter la victoire dans une discussion, c'est de l'éviter. »*

*Dale Carnegie dans « Comment se faire des amis »*

*L'identification de ces circonstances vous permet d'anticiper le problème.* Si vous pouvez anticiper, vous pouvez vous accorder quelques instants pour imaginer une nouvelle stratégie pour l'aborder... en autorisant ou en admettant le comportement en cause, ou encore, en adaptant ou en arrangeant certaines choses pour le prévenir ou l'éviter. Éviter les problèmes requiert un niveau de compétence qui peut être rehaussé par la pratique. Faites un effort conscient pour éviter les problèmes que vous pouvez anticiper. Célébrez vos victoires.

Les soignants les plus rusés parviennent à éviter les problèmes les plus complexes !

*« Vous pouvez observer beaucoup juste en regardant ! »*

*Yogi Berra*

*Si vous pouvez anticiper un problème, vous pouvez vous accorder quelques instants pour imaginer une nouvelle stratégie pour l'aborder.*

« J'ai appris à anticiper ce qui amène mon mari à sortir de ses gonds en lisant dans ses yeux et dans ses mouvements corporels. Les seules occasions dans lesquelles nous avons encore des problèmes sont quand il est fâché envers notre fils. La seule solution qui fonctionne dans ce cas est de les séparer et d'attendre qu'il se calme. »

Marie, 2001

« Il convient de prêter une vive attention aux signaux, tant verbaux que non verbaux, qui indiquent que le patient est ennuyé ou qu'il veut quelque chose afin qu'il n'atteigne pas le stade de l'explosion avant d'avoir été écouté. »

« Guide pour le Management de la MH »

## Autoriser

Réfléchissez quelques instants à ces questions :

- « Quelle différence cela fait-il ? »
- « Quel est l'enjeu capital ? »
- « Qu'est-ce qui pourrait arriver de pire ? »
- « Le jeu en vaut-il vraiment la chandelle ? »

L'anecdote suivante illustre la notion d'« autoriser ».

Maureen est atteinte de la MH depuis dix ans et vit dans une maison de santé.

Un soir, elle a voulu prendre un bain alors que plusieurs résidents de son étage venaient de terminer de prendre leur douche. Le système de production d'eau chaude ne suivait pas la demande et l'eau qui s'écoulait des robinets était à température ambiante.

Alors que Maureen rassemblait son shampoing, une serviette et un peignoir, une infirmière est venue l'aider à faire couler l'eau. Une fois la baignoire à moitié remplie, l'infirmière a fermé le robinet et plongé la main dans l'eau pour contrôler la température. « Brrrr ! C'est froid ! », a-t-elle annoncé à Maureen. « C'est trop froid pour prendre un bain ! Tu devras attendre qu'il y ait à nouveau plus d'eau chaude. »

Sans se laisser déconcerter par l'explication de l'infirmière sur la température de l'eau, Maureen a commencé à se déshabiller pour prendre son bain. « Tu ne peux pas prendre un bain, c'est trop froid », a répété l'infirmière. « Je m'en fiche, je veux un bain », a-t-elle persisté. « Écoute, Maureen, il faut que tu attendes. L'eau est trop froide », l'a sermonnée l'infirmière. Maureen était énervée et elle s'énervait de plus en plus à vue d'œil. Elle a continué d'enlever ses vêtements et de se diriger vers la baignoire.

« Non », est intervenue l'infirmière, « tu ne peux pas prendre un bain maintenant ! ». Une autre infirmière a entendu le ton monter et s'est rendue dans la salle de bains. Elle a estimé qu'il ne valait pas la peine de se lancer dans une discussion ou pire avec Maureen au sujet de la température de l'eau du bain. Elle a dit à la première infirmière qu'elle entretenait de bonnes relations avec Maureen et qu'elle pouvait trouver une solution.

« Je veux prendre un bain maintenant ! », a crié Maureen à l'attention de la nouvelle infirmière. « D'accord », lui a-t-elle répondu, « je vais t'aider à t'installer dans la baignoire. ». Lorsqu'elle a levé sa jambe pour entrer dans la baignoire, son orteil a touché l'eau et elle s'est exclamée : « C'est glacial ! Je ne peux pas prendre un bain là-dedans ! Je vais attendre que ça chauffe ! »

*L'infirmière avait « autorisé » le bain. L'enjeu n'était pas capital. Quelle différence cela aurait-il fait ? Cela ne valait pas la peine d'en faire une montagne. Le problème était résolu et la confrontation évitée. Autorisez !*

« J'avais toujours pensé que pour autant que la vaisselle et les lits soient faits, je pouvais m'accommoder d'un certain désordre à la maison. Je me disputais avec lui pour qu'il se lève afin que je puisse refaire le lit. Bien entendu, il voulait rester couché plus longtemps et retourner s'allonger dans le courant de la journée. J'ai fini par comprendre que la Terre ne s'arrêterait pas de tourner si le lit était défait. Maintenant, je me contente de fermer la porte. »

Kathy, 2001

« Elle ne voulait voir personne, pas même les membres de sa famille les plus proches, et cela rendait vraiment les choses pénibles pour elle, pour moi et pour le reste de la famille. Nous n'avons pu qu'autoriser ce choix jusqu'à ce qu'elle puisse sentir qu'elle était capable de gérer un peu plus de contacts. **Cela a pris environ trois ans. Je ne pense pas que quiconque se serait senti mieux si nous avions forcé les choses.** »

Denis, 2000

« Une autre astuce que j'applique toujours consiste à me demander : « Est-ce que je suis prête à sacrifier ma vie pour cette cause ? ». C'est tout simple, mais cela m'empêche de me mettre à bout de nerfs lorsqu'il fait quelque chose qui n'est pas logique. J'essaie aussi de ne jamais oublier qu'il fait du mieux qu'il peut. En fait, il s'en sort étonnamment bien parce qu'il déploie d'immenses efforts.

*Je garde une photo sur mon bureau, au travail, où nous sommes tous les deux en train de rire, à peu près à l'époque où les symptômes sont apparus. Elle me rappelle tous les jours l'homme à qui j'ai affaire. Il est toujours là et je ne veux jamais l'oublier. »*

Maguy, 2007

## Admettre

Admettre signifie autoriser sous certaines conditions. C'est comme dire « oui, mais ». C'est une sorte de nuance pour adoucir « autoriser au premier degré ». Citons un exemple : « Je suis d'accord pour que tu écoutes ta musique à un volume élevé à condition que ce soit à la cave et pas au-delà de 21 heures. »

Vous pouvez envisager d'admettre un comportement lorsqu'il exerce une influence sur d'autres personnes ou qu'il les dérange. Cela peut impliquer quelque chose que les autres occupants de la maison estiment

désagréable ou inadéquat. Vous pouvez y voir **une forme de compromis** ou de concession permettant de concilier les différences.

## Adapter

Les significations d'adapter et d'arranger sont similaires. Les deux termes sont cousins au premier degré et peuvent même être pris pour des jumeaux ! Ils reviennent parfois à jouer sur les mots. Peu importe que votre interprétation se situe dans la catégorie «adapter» ou «arranger», vous saisissez l'idée !

**Adapter** signifie «rendre approprié en modifiant ou en ajustant» et **arranger** «mettre dans une situation acceptable». Nous utilisons ici le terme «adapter» par référence aux choses : les ajuster, les façonner ou les transformer comme vous le feriez d'une robe ou d'un pantalon. Nous utilisons «arranger» pour décrire l'action de mettre les objets dans une situation appropriée et de coordonner les objets ou les événements.

Voici quelques exemples de choses que vous pouvez adapter chez vous :

- Les objets, les outils et le matériel quotidien
- La manière dont vous faites certaines choses
- La manière dont vous parlez
- Votre manière d'interagir
- ... et même votre attitude !

La liste des exemples d'adaptation est infinie. Elle n'est limitée que par votre imagination ! En voici un bref aperçu :

- Porter une veste ou une tenue ignifugée pour fumer afin d'éviter les brûlures.
- Traîner un sac de linge sale si vous éprouvez des difficultés à marcher au lieu de porter une manne.
- Utiliser une chaise de douche pour éviter de tomber dans la baignoire ou la cabine de douche.
- Poser vos questions simples pour lesquels la réponse est 'Oui' ou 'Non' ou poser des questions en proposant des alternatives de réponses
- Proposer des alternatives au lieu de donner des ordres.
- Enfin, si nécessaire, votre attitude :

*« J'ai principalement adapté mon attitude. Après que j'ai découvert qu'il y avait une raison (MH) à sa perte de motivation et à sa léthargie générale. J'ai compris que je devais me débarrasser de ma rancune parce qu'elle ne faisait pas « sa part ». Elle n'allait pas bien et je pouvais être une partie de la solution ou une partie du problème. J'ai décidé d'être une partie de la solution. Désormais, la vie est plus belle pour nous deux. »*

## Arranger

Vous pouvez arranger une large gamme de choses, d'événements, etc. Voici quelques exemples :

- Pendez ensemble les chemises et les pantalons assortis.
- Rangez les vêtements préférés dans les tiroirs du haut d'une armoire pour que le malade doive moins se pencher afin de réduire les risques de chute.

Les membres de la famille s'occupant d'un malade donnent les exemples d'arrangements suivants :

« Mon père avait un endroit où il allait prendre le petit-déjeuner. Ils l'installaient au fond, à la seule place qui lui semblait confortable. Un jour, une serveuse lui a dit : « Si la tasse est sur le bord de la table, je viendrai la remplir. » Il déposait sa tasse sur le bord de la table lorsqu'il voulait être resservi. »

« Arrangez-vous pour dégager un peu de temps supplémentaire pour vous préparer à aller chez le médecin ou à un autre rendez-vous. Nous nous énervons tous si nous devons nous dépêcher. »

« L'incapacité de Woody à exprimer un besoin et la frustration d'être ignoré représentaient les difficultés les plus éprouvantes pour lui. J'ai commencé à réfléchir à un moyen de parvenir à ce que le personnel de l'hôpital soit plus attentif à ses besoins. Je lui ai confectionné des fiches « Oui », « Non » et « ? » et je les alignais sur son lit ou sur son plateau... »

Marjorie Guthrie

Ainsi que cela a été évoqué précédemment, ***l'arrangement le plus important qu'un soignant peut réaliser réside peut-être dans la définition d'une routine quotidienne.***

Les 5 A ne signifient pas les « 5 solutions ». Ils représentent seulement une approche pour l'analyse d'une partie des difficultés que les soignants doivent gérer. En d'autres termes, un outil simple susceptible de vous aider à planifier une stratégie. Dans un match de basket, alors qu'il ne reste que quelques secondes à jouer et que le score peut basculer, l'entraîneur demande un temps d'arrêt. Il s'accroupit au milieu de ses joueurs, un bloc de papier en main. Il analyse rapidement la situation et esquisse un schéma de jeu.

En tant que soignant de première ligne, vous êtes à la fois l'entraîneur et un joueur. Vous pouvez constituer une équipe à vous seul. Les 5A sont la feuille de papier sur laquelle vous esquissez le schéma de votre action suivante pendant un temps d'arrêt.

Enfin, ne perdez pas de vue que la gravité de certains comportements problématiques dépasse la portée des 5A et nécessite un traitement psychiatrique.



## AUTRES POINTS D'ATTENTION



Ce chapitre s'adresse particulièrement aux professionnels.

### **Autres points d'attention ..... 93**

Infrastructures et programmes de soins spécialisés .....	95
Les stades «intermédiaires» de la maladie de Huntington .....	96
L'importance de la recherche .....	97
La prise en charge de la MH à long terme.....	98
Premier jour de travail avec un résident atteint de la MH.....	102
Livres utiles .....	105
«Sache...» .....	106





## Infrastructures et programmes de soins spécialisés

Nous voulons tous les soins les plus performants pour notre famille. En réponse à une pathologie rare, nous nous mettons en quête de soins spécialisés. *Les familles éprouvent fréquemment des difficultés à trouver une institution qui accepte d'accueillir leur proche atteint de la MH, surtout s'il est jeune.* Comprenant elles-mêmes la complexité de la MH, certaines familles cherchent une infrastructure de soins de longue durée qui «comprenne la MH». Certaines parcourent une grande distance pour trouver l'infrastructure idéale.

Une femme a ainsi entendu parler de mon expérience dans la gestion de programmes de soins spécialisés de la MH dans des institutions. Son fils âgé de 35ans avait déjà été exclu d'une institution locale parce qu'il représentait une source de perturbation. Elle craignait qu'une deuxième institution ne témoigne d'une intolérance croissante à l'égard de sa difficulté à attendre et de ses comportements impulsifs. Elle prévoyait que son exclusion de cet établissement était également inévitable et imminente. Elle avait visité la poignée d'institutions spécialisées dans la MH disséminées à travers le pays. Disposée à transférer son fils à une distance éloignée pour qu'il bénéficie de soins qui lui paraissaient spécialisés, elle m'a demandé : **«En supposant que l'argent n'entre pas en compte, quel établissement choisiriez-vous pour placer votre propre fils s'il était atteint de la MH ?»**

«Aucun.»

J'ai travaillé pendant vingt ans dans des institutions qui dispensaient des soins spécialisés à des résidents atteints de la MH. J'ai également travaillé dans une résidence assistée, qui a cessé ses activités, qui était exclusivement destinée à des personnes atteintes de la MH. À titre rétrospectif, je peux affirmer que j'ai eu la chance de côtoyer un grand nombre de collègues extrêmement intelligents et créatifs, qui excellaient dans leur domaine clinique.

Ensemble, nous avons appris tout ce que nous pouvions sur les soins de longue durée pour les personnes atteintes de la MH. J'ai également bénéficié d'énormément de confiance, d'amour et de gentillesse de la part des familles qui nous confiaient le soin de nous occuper de leurs proches. Tout au long de ces années, la majorité des résidents dont nous sommes chargés ont reçu jour après jour les meilleurs soins possibles. Pour bon nombre d'entre eux, la participation à ces programmes a transformé en profondeur, et dans un sens favorable, la vie avec la MH. Ironiquement, beaucoup étaient arrivés dans nos services parce que «toutes les places étaient occupées» ailleurs. **Aucun service, aucune approche clinique ou aucun traitement thérapeutique n'exerce toutefois une influence plus grande sur un résident d'une institution que les visites régulières prévisibles d'un conjoint, d'un parent, d'un enfant, d'un frère ou d'une sœur.**

Vous pouvez fonder l'espoir que la meilleure institution se situe juste au coin de la rue. *Sa particularité ne doit pas résider dans la prise en charge de personnes atteintes de la MH, mais dans la possibilité pour vous de vous y rendre fréquemment et régulièrement.*

«Mais je voudrais un endroit qui comprenne au moins la MH», a rétorqué la mère.

*La particularité d'une institution ne doit pas résider dans la prise en charge des personnes atteintes de la MH, mais dans la possibilité pour vous de vous y rendre fréquemment et régulièrement.*

L'on peut raisonnablement supposer que le personnel d'un service spécialisé comprend effectivement la MH. Il est toutefois plus probable qu'une faible proportion du personnel de n'importe quel service la comprenne et travaille aux côtés de soignants qui ne la comprennent pas. Dès lors que souvent, un résident atteint de la MH s'emporte facilement et agit impulsivement, *il suffit qu'un seul employé, dans une seule équipe, soit un seul jour moins tolérant pour déclencher une série de problèmes en cascade*. À l'instar d'une école, qui n'est pas meilleure que l'enseignant de la classe de votre enfant, une institution n'est pas plus spécialisée que les membres du personnel affectés à un résident au cours d'une quelconque équipe. **Les maisons de santé spécialisées ne dispensent que très rarement une formation de pointe continue dans la gestion des difficultés cognitives liées à la MH.**

Une distinction peut être établie concrètement entre les soignants qui possèdent plusieurs années d'expérience et ceux qui possèdent une «expertise», c'est-à-dire une *conjonction de bon sens clinique, de compétence et de connaissance*. Les deux catégories peuvent être indépendantes. Une personne peut avoir peu d'expertise après de nombreuses années d'expérience, et à l'inverse, une personne ayant peu d'expérience peut maîtriser une grande expertise. *L'expérience s'acquiert au fil du temps, tandis que l'expertise recouvre un ensemble de compétences obtenues à la faveur de la formation, de la pratique, du perfectionnement, de l'encadrement, du travail d'équipe et d'une volonté personnelle d'amélioration permanente.*

*Dans la mesure du possible, faites le choix de la proximité.* Rendez visite à votre proche aussi souvent que vous le pouvez. Organisez-vous pour que le calendrier de vos visites soit le plus prévisible possible pour ce malade qui vous est si cher.

## Les stades «intermédiaires» de la maladie de Huntington

Au quotidien, la MH ne donne pas l'impression d'évoluer d'un «stade» au suivant. Elle s'apparente plutôt à une évolution longue et inexorable parsemée d'incidents qui marquent quelques jalons.

Un médecin a dit un jour que la MH progresse « en cascade », ce qui constitue une meilleure image.

*Cécile à propos de son frère : « c'est comme dans le film Les 39 marches. Il descend l'échelle un échelon à la fois. Sauf qu'ici il sait qu'il ne remontera jamais.*

*Cécile, sœur de Cédric malade MH*

Les premières gradations des stades n'étaient au mieux qu'approximatives. Ces gradations ont aujourd'hui été remplacées par des scores relatifs à des évaluations de fonctions. De temps à autre, un soignant mentionne encore qu'une personne est au «troisième stade». En dehors du fait que l'évolution est déjà bien entamée pour le malade dont il s'occupe, *ce qualificatif est peu révélateur sur la personne ou l'endroit où elle se trouve dans le cheminement de sa MH.*

Lorsque j'essaie d'analyser la situation du point de vue des personnes atteintes de la MH, je me demande comment elles perçoivent les pertes qui les frappent au fil du temps. Sont-elles préoccupées par les pertes de fonctions ou par d'autres choses ? Existe-t-il des signes clairs qui leur indiquent le degré d'évolution atteint ? J'ai pu entendre au cours de mes années de travail que certaines observations se répètent couramment parmi les personnes atteintes de la MH sur leur expérience de la maladie et leurs relations avec leurs soignants. Je les ai classées chronologiquement et j'y ai adjoint quelques citations représentatives de chaque «stade».

Les mots employés sont les miens, mais les pensées, les sentiments et les inquiétudes appartiennent à de nombreuses personnes atteintes de la MH avec lesquelles j'ai passé du temps. Ce sont des stades «alternatifs» ou «intermédiaires» !

« Stade »	« Idée représentative »
<b>Défi</b>	«Je ne nie pas le diagnostic, je mets la condamnation au défi ! » « Je ne refuse pas de l'accepter ; je fais simplement face à l'inévitable!»
<b>Persévérance</b>	«Je continue à aller de l'avant... malgré toutes les difficultés que cette fichue maladie met sur mon chemin.»
<b>Compassion</b>	«Je suis désolé pour les ennuis que je cause à ma famille et à toutes les autres personnes qui s'occupent de moi. J'aimerais pouvoir faire quelque chose pour les aider.»
<b>Résistance</b>	«Je ne sais pas exactement ce que c'est, mais quelque chose me fait tenir debout ! Je tiens debout en dépit d'un grand épuisement, de tous les problèmes et de toutes les épreuves que cette fichue maladie me fait supporter.»
<b>Reconnaissance</b>	«Je me suis progressivement résigné à avoir besoin d'autres personnes pour s'occuper de moi, pour me soutenir. Je ne peux pas leur montrer, mais je suis plus préoccupé par le bien-être de ces personnes qui m'entourent que pour moi-même. Nous savons que nous sommes là l'un pour l'autre.»

## L'importance de la recherche

Le contenu de ce livre s'inspire pour la plus grande partie d'observations personnelles effectuées avec l'aide de soignants familiaux, de personnes atteintes de la MH, de confrères talentueux et de collègues des deux côtés de l'Atlantique. J'aimerais pouvoir citer l'une ou l'autre étude qui confirme les stratégies décrites. **Aucune étude n'a toutefois examiné jusqu'à présent comment les troubles cognitifs de la MH affectent les interactions entre le soignant et le malade dont il s'occupe.** Il y aurait beaucoup à apprendre sur la manière dont nous présentons les informations à la lumière des délais de traitement et de la difficulté d'organisation des pensées des malades. Les questions sur lesquelles les spécialistes des neurosciences et des sciences sociales fondent leurs hypothèses s'inscrivent dans le sillage de travaux antérieurs. Ces domaines de recherches n'ont pas encore franchi les portes de nos maisons ou de nos établissements de soins de santé.

*Il reste énormément de pain sur la planche pour découvrir quelles compétences supplémentaires les soignants familiaux et professionnels devraient maîtriser pour bien s'occuper des malades qui leur sont confiés.* Des enquêtes ont déjà été menées sur les besoins ressentis par les soignants. Mais quelles stratégies de prise en charge précises sont les plus efficaces dans leur pratique ? Lorsque les troubles cognitifs et les stratégies permettant de les gérer sont enseignés aux soignants familiaux, cela a-t-il une influence sur le quotidien des personnes atteintes de la MH ou sur leur prise en charge ?

Les familles dans lesquelles sévit la MH donnent des millions à la «Recherche». Dans le langage courant, ce terme évoque les études sur la neuro-génétique moléculaire, la biologie cellulaire, l'expérimentation de médicaments et les sciences fondamentales. Eu égard aux difficultés auxquelles les familles sont confrontées

en matière de soins, j'espère que le terme «Recherche» sera utilisé à l'avenir dans un sens plus large, en incluant les répercussions neuropsychologiques des interactions inhérentes aux soins à domicile.

Chaque année, le talent de jeunes scientifiques brillants éclate au grand jour. Si vous faites partie de cette élite, nous vous invitons à élaborer un projet d'étude dans un domaine essentiel dans lequel vos connaissances ne se sont pas encore pleinement déployées et une multitude de questions empiriques attendent une réponse. Tant les professionnels que les familles dévoreront vos publications et vous pourrez embrasser une carrière réellement gratifiante. Rejoignez-nous !

*«Une fois que vous commencez à vous intéresser à la maladie de Huntington, elle ne vous laisse aucun répit. Les défis humains sont si profonds, le défi scientifique est si profond et l'impératif de faire quelque chose était si profond que vous ne pouvez-vous en détacher.»*

*Dr Michael Hayden*

## La prise en charge de la maladie de Huntington à long terme : quelques principes

Il s'écoule rarement un mois sans que quelqu'un téléphone pour s'informer sur l'élaboration d'un programme de soins spécialisés de longue durée pour les personnes atteintes de la MH. Après 20ans d'élaboration et de gestion de programmes spécialisés sur la MH, les fondements cliniques des soins devraient idéalement s'appuyer sur les quelques principes ci-après.

Ces principes de prise en charge forment une base pertinente pour planifier, concevoir, mettre en pratique et surveiller la qualité de soins à long terme au profit d'un groupe de patients aux stades intermédiaires et avancés de la maladie de Huntington (MH).

### 1. Observer la progression

*L'observation de la progression de la MH* au moyen de mesures standard mensuelles et annuelles procure les informations longitudinales nécessaires pour **orienter la prise en charge de l'évolution** des symptômes ainsi que pour surveiller la qualité des soins. Ces données font partie du dossier clinique du résident/du patient.

### 2. Étudier les solutions à long terme

Un patient atteint de la MH peut séjourner dans une institution pendant plus de dix ans. Bien que la progression de la maladie ne puisse être ralentie, un grand nombre de décisions, aux différents stades de son évolution, peuvent prolonger l'autonomie et

*L'observation de la progression de la MH procure les informations longitudinales nécessaires pour orienter la prise en charge de l'évolution des symptômes ainsi que pour surveiller la qualité des soins.*

préservé l'état mental du patient. Nonobstant les événements imprévus, qui peuvent toujours survenir, le déroulement de la MH est généralement prévisible. *Une gestion clinique stratégique à long terme entretient un degré maximal d'autonomie, d'indépendance dans la mobilité et d'expression de la personnalité au cours des cascades d'aggravation du handicap.*

À l'inverse, la confrontation à une série de crises comportementales apparemment non corrélées risque de précipiter la dépendance et de nuire à l'état mental.

### 3. Continuité du service

Cumulés, les besoins constants de changement de position, de réponse rapide aux demandes, d'aide à mobilité, de prise des repas, de brossage des dents, de toilette, d'habillage et d'autres types d'interactions de chaque instant avec les patients exigent que les infirmières et les autres membres du personnel accordent *une attention permanente* aux patients tout au long de leur service.

### 4. Considérer la triade

*La MH implique des troubles moteurs, cognitifs et émotionnels.* Aux stades intermédiaires et plus avancés, un aspect affecte souvent les deux autres. Il est primordial *d'examiner et de comprendre les déficiences dans chaque domaine et leur incidence sur les autres afin de définir une stratégie intégrée de gestion des soins à long terme* qui ne se limite pas à la prise en charge d'une série ininterrompue de comportements problématiques isolés.

### 5. Prévenir les contractures

*L'installation dans une position appropriée et l'activité motrice des patients dépendants peuvent prévenir et minimiser les contractures et les déformations résultant de plusieurs années de dystonie ou d'immobilité.*

L'impératif d'un changement fréquent de position est accentué par les troubles moteurs. L'installation dans une position appropriée doit être planifiée, apprise, surveillée et exécutée à intervalles réguliers et en fonction des besoins dans le courant d'une journée. Elle s'applique aussi bien à l'installation dans le lit que dans une chaise roulante. L'utilisation de tribunes ou d'autres dispositifs peut être intégrée dans les activités fonctionnelles.

### 6. Maintenir le poids

*La perte de poids due à un métabolisme déficient doit être prévenue* en augmentant le nombre de calories consommées, de préférence par le biais de l'alimentation, en pesant les patients toutes les semaines et en distribuant des repas plus petits, mais plus fréquents.

*Pour rappel, les malades Huntington nécessitent un apport caloriques journaliers de 4 à 5000 calories, ce qui peut entraîner des difficultés gastro-intestinales.*

### 7 Soins quotidiens des dents

Dès lors que la dentition est gravement détériorée, s'accompagnant d'inconfort et de douleur, qu'elle affecte les capacités de nutrition, de déglutition, de mastication et de déplacement de la nourriture à l'intérieur de la bouche, qu'elle contribue à la perte de

*La MH implique des troubles moteurs, cognitifs et émotionnels. Comme ils interagissent en permanence, leur impact s'en trouve accentué.*

poids, aux infections locales et à la pneumonie par aspiration, et que le malade est ponctuellement enclin à refuser l'aide des soignants, *une procédure comprenant le brossage des dents, le rinçage et l'essuyage de la bouche constitue une opération de soin quotidienne aussi importante que les repas et la toilette*. La complexité des problèmes liés aux soins dentaires et à la MH exige obligatoirement une attention, une planification et une élaboration de stratégies à chaque instant de la part des soignants.

### **8 Sécurité de l'alimentation**

La concentration sur une procédure d'alimentation sûre, un environnement calme, une position appropriée, une approche cohérente, la texture des aliments et l'épaisseur des liquides permet de gérer les déficiences fonctionnelles dues à la dysphagie, de prévenir l'amaigrissement et d'éviter la suffocation et la pneumonie par aspiration, qui sont d'importantes causes de décès.

### **9 Intensification des mesures d'hygiène**

L'âge, les mouvements incontrôlés, les difficultés à s'alimenter et à se brosser les dents, l'opposition à la coopération dans les activités de soins personnels et la conscience personnelle déficiente des patients nous obligent à intensifier nos mesures d'hygiène. Nous devons définir un programme dans chaque équipe pour laver le linge et nettoyer les chaises roulantes plus souvent, ainsi que pour donner le bain aux patients, leur brosser les dents et rincer leur bouche plus fréquemment, à la fois aux intervalles prévus et à chaque fois que le besoin s'en fait ressentir.

### **10 Distinction de l'équilibre et de la dystonie**

La gestion du risque de blessure nécessite de distinguer soigneusement, d'une part, la déficience de l'équilibre, la perte de force, la rigidité, la position dans l'espace, les postures dystoniques et d'autres caractéristiques moins flagrantes des troubles moteurs, et d'autre part, les mouvements incontrôlés, qui sont le principal facteur à l'origine de chutes.

### **11 Préservation de l'état mental**

Le ciblage prioritaire de la chorée, à savoir les «mouvements choréiques», dans le traitement pharmacologique au moyen de neuroleptiques peut effectivement minimiser les mouvements incontrôlés, mais entraîner simultanément une aggravation des troubles cognitifs et émotionnels. Il est possible que ce type de traitement n'améliore pas la fonction et empire une déglutition déjà déficiente.

Les effets secondaires des neuroleptiques peuvent aisément être confondus avec différents symptômes de la MH : l'agitation, la dystonie, les mouvements involontaires du visage et de la langue, la sécheresse de la bouche et les troubles de la marche.

Certains patients n'ont pas conscience de leur chorée et la plupart ne s'en plaignent pas. Ce sont les soignants qui désirent la combattre.

### **12 Voir au-delà du masque**

Les sautes d'humeur, le ralentissement et la rigidité de la pensée, les difficultés de communication et les modifications de la personnalité et les autres altérations physiques peuvent occulter la conscience, la compréhension, la connaissance et l'analyse. Les soignants peuvent percer le masque en admettant les idiosyncrasies (caractères, tempéraments, ...) cognitives, en témoignant d'un plus grand respect pour les préférences exprimées, en consentant un effort d'une rapidité exceptionnelle pour répondre aux demandes et en gardant à l'esprit que souvent, *la MH n'affecte pas l'intelligence et la conscience*.

### **13 . Réaction rapide aux demandes**

En termes simples, les personnes atteintes de la MH ne peuvent attendre. Les dommages affectant la région cérébrale du noyau caudé et les connexions neurologiques qui la relie à la région du lobe frontal sont irréversibles. *Lorsqu'un malade veut quelque chose, il le veut tout de suite !* Nos réactions déjà rapides aux demandes doivent l'être davantage afin de faire face à cette caractéristique cognitive de la MH.

### **14 Transformer les refus impulsifs**

L'impulsivité, la difficulté à organiser ses réponses, la déficience de la conscience personnelle et une prédisposition à la réticence dans le respect des mesures de soins personnels peuvent amener un patient à refuser la demande d'un soignant. *La stratégie collective consiste à respecter le souhait, à battre en retraite et à tenter une nouvelle approche ultérieurement.* Ces incidents doivent plutôt être perçus sous l'angle de problèmes à résoudre dans le temps, et non d'incidents de non-respect. Cela s'applique également à l'administration des médicaments et à la collecte d'échantillons destinés à l'analyse en laboratoire.

### **15 Organiser l'immuabilité des journées des patients - Mise en place d'une routine quotidienne**

Les caractéristiques cognitives spécifiques de la MH engendrent une préférence pour l'immuabilité dans les activités de chaque jour et de chaque moment et un désir irrépressible de maintenir cette immuabilité. La réalisation du degré de prévisibilité le plus élevé possible constitue la clef de voûte de la gestion des patients.

*Les patients trouvent un confort dans la régularité et une énergie dans la routine.* La supervision de leurs journées est un exercice permanent visant à éliminer les surprises et à leur rappeler, par des moyens aussi bien actifs que passifs, ce qui les attend.

*La mise en place progressive d'une routine* d'une prévisibilité maximale implique de réduire le nombre de soignants, de s'occuper des patients dans le même ordre, ainsi que de leur donner le bain et de leur brosser les dents de la même manière.

### **16 Anticiper les problèmes**

Bien que l'impulsivité, l'inflexibilité, l'insistance répétitive et la difficulté à organiser ses pensées mettent inévitablement les soignants à rude épreuve, la plupart des problèmes sont prévisibles et peuvent être anticipés. *L'anticipation préside à une réaction organisée. Elle implique généralement d'autoriser ou d'accepter les préférences d'un patient, d'arranger l'environnement ou d'adapter notre mode de travail.*

Il s'agit d'une pierre angulaire d'une approche non coercitive de la gestion des comportements, qui constitue l'élément essentiel dans l'élaboration de solutions aux problèmes de soins.

### **17 Percevoir la dépression dans la colère**

La colère et l'agressivité peuvent traduire une dépression. Heureusement, la dépression figure parmi les rares caractéristiques de la MH qui réagissent aux traitements médicamenteux.

## Premier jour de travail avec un résident atteint de la MH

*Aperçu de principes essentiels de prise en charge de malades Huntington résidant en institutions.*

*Jimmy Pollard*

*{Remarque : il pourrait être judicieux pour les familles de copier la section «Premier jour de travail» et de la distribuer au personnel des établissements de santé qui a besoin d'une orientation rapide pour s'occuper d'un résident atteint de la MH.}*

### Votre premier jour de travail

La maladie de Huntington est une pathologie relativement rare, qui touche environ une personne sur 10.000. De nombreux soignants professionnels ne s'occupent jamais d'une personne qui en est atteinte. Ce fascicule aborde les soins destinés aux personnes qui présentent la MH depuis plus de 5 à 7 ans. Les dernières années sont appelées les stades avancés de la MH. Ce fascicule peut vous aider le premier jour où vous devez vous occuper d'un résident atteint de la MH, mais ne remplace pas le processus de planification des soins dans votre établissement ou les instructions émises par votre supérieur et les autres professionnels de l'équipe clinique en charge du résident concerné. L'information sur les caractéristiques spécifiques de la MH constitue la première étape dans l'instauration d'un partenariat pour la prise en charge de ce résident.

En dehors de vous, ce partenariat réunit les autres membres du personnel, la famille et le résident lui-même. Aucun acteur ne peut seul mener à bien les soins.

### Qu'est-ce que la maladie de Huntington ?

La maladie de Huntington :

- Υ Provoque la destruction ou le dysfonctionnement de certaines cellules du cerveau ;
- Υ Entraîne une invalidité croissante pendant une période de 12 à 20 ans ;
- Υ Perturbe la réflexion, la parole, la déglutition et le contrôle des sensations et des mouvements des patients ;
- Υ A souvent pour effet que les patients semblent s'ennuyer, ne pas s'intéresser ou être en colère alors que ce n'est pas le cas ;
- Υ Se déclare généralement à un âge où les patients ont entamé une carrière, fondé une famille et commencé à s'épanouir dans leur vie ;
- Υ Est une maladie génétique transmise aux patients par l'un de leurs parents. Selon toute probabilité, ces patients ont vu un parent souffrir et sont inquiets à l'idée que leurs enfants ont une chance (plutôt un risque !) sur deux d'en être atteints ;
- Υ N'a aucun traitement.

### Être attentif au risque de suffocation– aux fausses routes/ fausses déglutitions

À mesure que la maladie de Huntington évolue, les patients développent progressivement un trouble de la déglutition. Il n'est pas toujours possible de voir qu'un résident a des difficultés à avaler, et en conséquence, vous devez les surveiller étroitement pendant les repas afin d'éviter une suffocation. Certaines personnes atteintes de la MH mangent trop vite, oublient de mâcher et remplissent excessivement leur bouche de nourriture. Le risque de suffocation est alors plus important. Observez les précautions contre la suffocation adoptées par votre établissement. Aidez les patients à manger dans un environnement calme.



### **Augmenter l'apport calorique(4 à 5000 calories /jour)**

Lutter contre la perte de poids (cachexie) est un défi permanent pour les personnes atteintes de la MH séjournant dans une institution. Souvent, les nouveaux résidents perdent du poids. Ils s'adaptent à une nouvelle vie, à un nouveau régime alimentaire, à de nouveaux compagnons de table et aux nouvelles personnes qui les aident. Si un patient présente un déficit pondéral, il peut être utile de lui servir **5 à 6** repas par jour et d'essayer de doubler ses rations à chaque fois que possible. Considérez que les patients ont constamment très faim. Un pesage hebdomadaire des patients au cours des premiers mois vous aidera à maintenir la stabilité de leur poids.

### **Prévenir les chutes**

Au stade où un patient a besoin des soins d'un établissement de santé, il est extrêmement probable que son équilibre soit amoindri. Consacrez une vive attention aux déplacements et aux transferts afin d'éviter les chutes. Un nouveau personnel, un nouveau résident et un nouvel environnement peuvent constituer une source de distraction et amener une personne à relâcher son attention. Si le lit du patient est équipé de barreaux, vérifiez deux fois leur sécurité.

Rappelez-vous : si l'équilibre est déficient, un plus grand nombre de chutes sont plus susceptibles de survenir lors des transferts vers et depuis le lit, un fauteuil ou la toilette.

### **Difficulté à attendre**

La difficulté de maîtrise des impulsions est due aux altérations affectant le cerveau, et non à une tendance intrinsèque à l'égoïsme ou à l'impatience. *Les personnes atteintes de la MH ne peuvent attendre.* Lorsqu'elles veulent quelque chose, elles le veulent tout de suite. Répondez immédiatement. Ne les faites pas attendre. Si vous avez la possibilité de les aider, faites-le le plus rapidement possible. Si vous promettez de les aider dans une minute, assurez-vous de réellement pouvoir le faire dans une minute. *Prenez uniquement un engagement si vous pouvez vous y tenir.* Si vous pensez en réalité qu'il vous faudra plutôt cinq minutes, dites-le... et soyez là cinq minutes plus tard. Tous les autres paramètres étant égaux, si deux voyants d'appel sont allumés, répondez d'abord à la personne atteinte de la MH dont la maîtrise des impulsions est déficiente.

### **Être préparé à l'insistance répétitive**

*Une personne atteinte de la MH peut vous poser sans cesse la même question.* Même si vous prenez le temps de répondre à cette question à plusieurs reprises, elle peut à nouveau vous la poser. Le patient comprend ce que vous lui dites, mais il souffre d'une difficulté liée à l'anxiété ou il ne parvient pas à porter son attention sur un autre sujet. Faites preuve de patience. La MH provoque ce genre de comportement. Essayez de changer délicatement de sujet.

### **Voir au-delà du masque**

La faiblesse et l'altération de la tonicité des muscles faciaux peuvent donner lieu à une *apparence d'ennui*. Les difficultés du patient à maintenir un sourire pendant qu'il écoute ou qu'il parle peuvent créer l'impression qu'il n'est pas satisfait, qu'il s'ennuie ou qu'il ne s'intéresse pas à la conversation. La faiblesse et les changements de posture (p. ex. l'inclinaison d'un côté) peuvent évoquer une «attitude». Vous penserez peut-être que cette personne ne vous apprécie pas. *Ne laissez pas le «masque de Huntington» vous tromper !* Il est possible que cette personne arbore un sourire intérieur, qu'elle s'intéresse vivement à ce que vous lui dites et qu'elle vous apprécie beaucoup. Ne renoncez pas !

### «Mouvements brusques / involontaires et incoordonnés»

*Aux stades avancés de la MH, les patients éprouvent souvent des difficultés à maîtriser leur voix et leurs mouvements.* Par exemple, lorsqu'ils se lèvent d'un fauteuil, les muscles de leurs jambes peuvent mettre en œuvre une force plus importante que la force nécessaire pour quitter le siège, ce qui produit l'impression erronée qu'ils bondissent du fauteuil. Lorsque vous aidez un patient atteint de la MH à prendre son bain, il peut essayer de soulever délicatement le bras pour vous aider à le frotter, mais aboutir à un geste brusque. Il arrive alors qu'il vous frappe au lieu de vous aider ! Ces «mouvements brusques» incontrôlés peuvent amener un nouveau soignant à penser que le patient donne des coups de pied ou des coups de poing, qu'il jette une assiette de la table, qu'il s'oppose aux soins ou qu'il hurle. Gardez toujours ces mouvements brusques à l'esprit. Positionnez le patient et placez-vous de manière à ce que votre sécurité ne puisse être mise en danger. Au fil du temps, vous apprendrez plus précisément comment anticiper ces «gestes incontrôlés».

### Importance de la routine

Les personnes atteintes de la MH ont des problèmes pour commencer, continuer, finir, planifier et anticiper ce qui se passe. Ces altérations de la pensée peuvent être gérées au mieux au moyen d'une routine quotidienne. Les institutions ont une routine extrêmement précise. Les repas et la distribution des médicaments à la même heure tous les jours en sont un exemple. *Essayez d'élaborer une routine de soins pour les activités de la vie quotidienne avec toute l'équipe afin que la majeure partie des soins soient dispensée à la même heure et dans le même ordre tous les jours.* Dès que possible, définissez un horaire pour la toilette, l'habillage et les repas. La présence des mêmes soignants familiers auprès d'un résident l'aide à s'habituer à sa routine quotidienne. Si les visites du médecin ou d'autres activités ne font pas partie de la routine, signalez au patient ce qui l'attend dans l'immédiat afin d'éviter les surprises.

### La cigarette

Si une personne atteinte de la MH continue de fumer, vous pouvez supposer que la cigarette revêt pour elle une grande importance. Cette personne a subi une longue série de pertes : son emploi, sa capacité à conduire une voiture, ses amis, sa place dans la famille et sa capacité à vivre dans sa maison. Une importance symbolique est souvent conférée à la cigarette, qui incarne «la seule chose qui me reste».

À l'entrée d'un patient dans l'établissement, expliquez-lui la politique appliquée pour les fumeurs et discutez-en avec lui. Si le patient a besoin d'une aide et d'une surveillance lorsqu'il fume, définissez immédiatement un horaire journalier régulier en concertation avec les autres membres du personnel. Rappelez-vous qu'à cause de ses problèmes de maîtrise de ses impulsions, une personne atteinte de la MH ne peut attendre... surtout pour une cigarette. Surveillez attentivement les fumeurs afin d'assurer leur sécurité.

### Importance des soins dentaires

Eu égard aux mouvements liés à la MH, il est difficile pour un patient de se brosser correctement les dents. Il est également difficile pour vous de l'aider. Il est aussi plus ardu pour un dentiste de le soigner. La prévention est donc particulièrement importante. Afin d'augmenter leur apport calorique, beaucoup de patients consomment un régime à forte teneur en sucres, qui contribue aux caries dentaires. Déployez les efforts supplémentaires requis pour leur brosser les dents efficacement.

## Livres utiles

La difficulté fondamentale pour les soignants consiste à faire face aux *troubles cognitifs* de la MH. J'ai trouvé une ressource précieuse au fil des années dans « Comprendre le comportement des patients atteints par la maladie de Huntington » de Jane Paulsen. Je vous recommande cette lecture. Celle-ci est disponible auprès de la Ligue Huntington Francophone Belge asbl – 0032.(0)4.225.87.33).

Émanant d'un soignant professionnel employé dans une institution, «Huntington's Disease – A Nursing Guide » (La maladie de Huntington – Guide de l'infirmier), de Steve Smith, est d'une grande utilité. Steve Smith est maître de conférences en soins infirmiers à l'Université d'East Anglia, en Angleterre, qui a publié son texte. Référence ISBN : 1902 702 10 7. Demandez un exemplaire par courrier électronique à l'adresse [Steve.Smith@uea.ac.uk](mailto:Steve.Smith@uea.ac.uk).

« Comment se faire des amis et influencer les autres », de Dale Carnegie, est cité à de multiples reprises dans cet ouvrage. Il compte parmi les livres les plus vendus en anglais et il en existe des traductions françaises. S'il existe bien des stratégies d'application universelle pour influencer les autres, ce sont les stratégies décrites dans ce livre ! Ce livre, qui se lit facilement et rapidement, figure dans les rayons de toutes les librairies.

*Nous vous invitons à consulter la liste des publications disponibles à la  
Ligue Huntington Francophone Belge asbl  
4bis, rue Montagne Ste-Walburge – 4000 Liège - Belgique  
sur notre site internet [www.huntington.be](http://www.huntington.be)  
ou de prendre contact avec notre service social pour de plus amples informations  
au 0032.(0)4.225.87.33  
ou par email à [info@huntington.be](mailto:info@huntington.be)*

## « Sache... »

Au cours des années où vous avez ajouté la fonction de « soignant » à votre rôle de mari, de femme, de père, de mère, de frère, de sœur, d'amoureux ou d'ami, j'ai la conviction que vous avez également développé une admiration pour les efforts héroïques que la personne dont vous vous occupez déploie à chaque instant pour vous aider à prendre soin d'elle.

Léon Joffe, un mari s'occupant de son épouse Pitta en Afrique du Sud, a décrit ce respect avec éloquence il y a quelques années dans un poème intitulé « À Pitta ». Il l'a envoyé à une liste de contacts sur l'internet à la fin des années 1990. Voici la troisième strophe :

### *« Sache »*

*Tu me surprends chaque jour  
Ton esprit combattif  
Ton regard et sa faculté à m'emmener toujours plus loin à tes côtés  
Ton charme même quand tu plonges au cœur de l'avenir*

*Tu accomplis ce que d'autres n'osent pas même rêver  
Tu ne connais aucune barrière à l'univers  
Tu es ma rêveuse, ma meneuse  
À tes côtés je suis plus grand*

*À tes côtés ma peur lancinante, portée comme un rocher, est balayée  
Elle disparaît à travers le tunnel de ton rire et de ton courage  
Aujourd'hui nous affrontons ensemble un nouveau défi  
Moi, trop distant pour faire plus que t'aimer*

*Je veux la faiblesse  
Si ma force peut s'ajouter à la tienne  
Je veux la passivité  
Si tes actes peuvent inspirer la honte et l'humilité à tous mes semblables*

*Sache combien je t'admire  
Et plus encore  
Je t'aime*

## Remerciements de l'auteur

*Je suis reconnaissant à mon épouse Maureen qui a lu, commenté et façonné ces pages au fil de l'écriture, ainsi qu'à mon fils Patrick qui a créé l'œuvre d'art de la couverture et l'illustration du masque de Huntington pour la version originale. Toutes les idées exprimées prennent leur source dans les leçons apprises auprès de Mary Louise Franz, Rosemary Best, Sue Imbriglio, Bob Stein, Steve Smith, Willie Barker, Carl Binder, Beatrice Barrett, Charlotte Carlson, Chuck Merbitz, Allan Rubin, Susan Folstein, Paul Ferreira, Barbara Dreyer, Ruth Hargrave, Ken Shears, George et John Knauer, Tony Liatto, Geraldine Bleau, Carol Lauzon, Karen Czaplinski, Helen LaBarge, Carol Moskowitz, Jane Paulsen, Wally Deckel, Sheila Simpson, Jerry Lampson ou encore Natalie Frank. Merci à vous, chers professeurs !*

*Je suis également reconnaissant à Sam Frank, neurologue, à Bob Stein, neuropsychologue et à Steve Smith, infirmier, pour leurs observations, leurs suggestions et leur lecture attentive de mon manuscrit.*

*D'autre part, j'ai bénéficié de l'amour, des encouragements, du soutien, de la collaboration et des opportunités que m'ont donnés plusieurs collègues et amis proches, spécialement Lisa, Abe, Arlo et la famille Guthrie au sens large dans le Berkshire, à New York et dans l'Oklahoma, Virginia Goolkasian et Karen Pekala. Je suis reconnaissant à mes amis sincères Asuncion Martinez à Madrid, en Espagne, Bernie Moran à Dublin, en Irlande, Christiane Lohkamp à Stuttgart, en Allemagne, Marie McGill à Aberlady, en Écosse, Cath Stanlay à Liverpool, au Royaume-Uni et feu Ralph Walker au Canada pour les nombreuses occasions qu'ils m'ont offertes de rencontrer des familles touchées par la MH à travers le monde. J'adresse mes remerciements les plus profonds à Marion Pedersen, qui m'a sans le vouloir mis le pied à l'étrier de cette carrière. Merci à tous !*

*Enfin, je tiens à exprimer ma gratitude à Lisa Guthrie, Karen Pekala et Abe Guthrie, mes collaborateurs au Guthrie Center dans l'Ouest du Massachusetts, pour l'aide qui a permis l'avènement de « Vite, attendez ! » et sa distribution aux familles qui participent aux manifestations de notre Centre sur la MH.*

*Cet ouvrage entend également honorer la mémoire de Ralph Walker et Dennis Shea. Ralph a fondé avec son épouse Ariel la Société Huntington du Canada et Dennis a créé la Fondation pour le soin et le traitement de la maladie de Huntington. Ils ont été les artisans du lien qui unit les familles affectées par la maladie de Huntington aux professionnels des soins de santé et aux scientifiques de laboratoire à leur service. Leur héritage est bien vivace.*

## À propos de l'auteur



*Je suis un citoyen américain natif de Lowell, au Nord de Boston, dans le Massachusetts. J'ai une maîtrise d'éducation spécialisée et une licence d'administration de maison de santé. Au cours des 20 dernières années, j'ai consacré ma carrière aux soins aux personnes atteintes de la MH dans des maisons de santé et d'autres établissements de soins de longue durée. J'ai passé de nombreuses années aux côtés d'une multitude de personnes aux stades intermédiaires et avancés de la MH.*

*Depuis 1986, j'exerce une fonction d'orateur bénévole auprès de familles et de soignants professionnels pour 19 branches de la HDSA, dans un grand nombre de leurs conventions et un nombre incalculable de réunions de groupes de soutien à travers les États-Unis. Je présente régulièrement des exposés aux assemblées de l'Association Huntington internationale et de l'Association Huntington européenne. J'ai occupé la tribune aux réunions nationales des associations non professionnelles d'Irlande, d'Écosse et des États-Unis et j'ai réalisé des tournées de conférences pour la HDA d'Angleterre et du Pays de Galles.*

*Durant les 10 derniers étés, j'ai travaillé auprès de familles touchées par la MH dans l'Oklahoma au Woody Guthrie Folk Festival d'Okemah. J'organise diverses manifestations ayant trait à la MH au Guthrie Center dans l'Ouest du Massachusetts, parmi lesquelles le Dîner de Thanksgiving commun des scientifiques et des familles et la Marche à Massacree HD « Arlo Guthrie's Historic Garbage Trail ».*

*À l'heure actuelle, j'occupe le poste de directeur des services chargés de la MH à l'Hôpital de Tewksbury, non loin de mon domicile, et je suis Membre associé du Réseau européen de la maladie de Huntington.*

*Votre travail en tant que soignants familiaux, y compris pour ceux d'entre vous qui sont touchés par la MH, est difficile. Je n'ai pas la prétention d'apporter une réponse concrète aux problèmes auxquels vous êtes confrontés chaque jour. J'espère néanmoins que j'ai pu vous aider à y voir un peu plus clair ou à aborder votre mission sous un autre angle.*

*Je vous suis reconnaissant pour l'intérêt que vous portez à ce sujet. Tout ce que j'ai appris dans vos cuisines et vos salles de conférences sur les soins, l'amour et la MH m'emplit d'humilité jour après jour.*

*C'est un immense honneur pour moi d'être un cousin adopté dans la famille mondiale de la communauté affectée par la MH.*

